

RÖNTGENMORPHOLOGISCHE STUDIE
DER PORTALEN HYPERTENSION
IM KINDESALTER MITTELS DIREKTER
SPLENOPORTOGRAPHIE

Maximilian Prugger



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41547927_0107

Aus dem Institut für Radiologie am Deutschen Herzzentrum München
Vorstand: Prof. Dr. med. U. Klein

RÖNTGENMORPHOLOGISCHE STUDIE DER PORTALEN HYPERTENSION
IM KINDESALTER MITTELS DIREKTER SPLENOPTOGRAPHIE

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde in der gesamten Medizin
an der Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von
Maximilian Prugger

aus
München

Jahr

1986

Mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Universität München

Berichterstatter: Prof. Dr. med. U. Klein
Mitberichterstatter: Prof. Dr. med. J. Lissner
Dekan: Prof. Dr. med. W. Spann
Tag der mündlichen Prüfung: 27.5.1986

Inhaltsverzeichnis

1. Einleitung	1
2. Methode der Splenoportographie	3
3. Komplikationen der Splenoportographie	6
4. Indikationen zur Splenoportographie	8
5. Portale Hypertension	
a. Embryologie des Vitellinaeschen Kreislaufs	9
b. Anatomie und Physiologie des portalen Systems	10
c. Pathophysiologie der portalen Hypertension	12
d. Ätiologie des Pfortaderhochdrucks	14
e. Symptomatologie und Diagnostik	16
6. Röntgenmorphologische und hämodynamische Ergebnisse der Splenoportographie im Kindesalter	
1. Normales Splenoportogramm	
a. Darstellung des splenoportalen Gefäßsystems	19
b. Kinetik des splenoportalen Kreislaufs	20
c. Druckmessung im splenoportalen Kreislauf	21
2. Splenoportographische Ergebnisse bei pathologischen Verhältnissen	22
7. Eigene Ergebnisse	
1. Patienten	25
2. Anamnestische Erhebungen	26
3. Histologische, endoskopische und radiologische Befunde	28
4. Methodik	29
5. Ergebnisse der Splenoportographie	31
6. Splenoportographische Bildbeispiele	35
8. Diskussion	78
9. Zusammenfassung	83
10. Literaturverzeichnis	85

1. Einleitung

Literaturübersicht - Geschichte der Splenoportographie

Die ersten Versuche, die Pfortader und ihre Seitenäste röntgenologisch darzustellen, unternahmen im Jahre 1945 Blakemoore und Lord, indem sie während Laparatomien Kontrastmittel in die Pfortader oder einen ihrer Seitenäste injizierten.

Abeatici und Campi gelang es im April 1951, das splenoportale System mittels perkutaner, intralienaler Kontrastmittelinjektion bei Hunden darzustellen.

Noch im gleichen Jahr wandten Bouloin, Leger und Pereira diese Methode erfolgreich beim Menschen an.

1952 wurde von Sotgin diese Methode als Splenoportographie bezeichnet.

Diese neue Technik bedeutete einen entscheidenden Schritt in der Darstellung des portalen Systems, und viele Autoren (u.a. Child, 1951, Rousselot, 1953) beschreiben in den folgenden Jahren den hervorragenden Wert der direkten Splenoportographie bei der Diagnose und Therapie des Pfortaderhochdrucks. Seit dieser Zeit ist die SpPGr eine vielfach geübte Untersuchungsmethode, die im Laufe der Jahre noch mehrmals modifiziert und verfeinert wurde (Dogliotti, 1954, Hallenbeck, 1954, Wannagat, 1955, Gvozdanovic, 1953, Bergstrand, 1955, Seldinger, 1957, Figley, 1958, Dux, 1965, Warren, 1967, Viamonte, 1970, Forster, 1974 u.a.).

Die SpPGr ist eine routinemäßig durchgeführte Untersuchungsmethode geworden, um die morphologische Analyse des portalen Systems bei Vorliegen eines Pfortaderhochdrucks zu ermöglichen und dessen hämodynamische Veränderungen zu evaluieren. Diese sind für die Beurteilung der portalen Hypertension sowie deren Genese, Verlauf und Therapie von entscheidender Bedeutung.

Mehrere Monographien sind über die SpPGr erschienen, unter anderem von Leger, 1958, Cacciari, 1957, Rösch, 1958 und Anacker, 1959, die sich auf eine große Zahl von Untersuchungen stützen und einen Überblick über die SpPGr geben.

1954 zeigten Atkinson und Sherlock die Wertigkeit des intralientalen Druckes als Indikator der Druckverhältnisse im portalen System.

Auf die Wichtigkeit und Leistungsfähigkeit der SpPGr, speziell beim Vorliegen einer portalen Hypertension im Kindesalter wies schon eine Reihe von Autoren hin (Auvert, 1953, Hsia, 1955, Anacker, 1961, Rösch, 1962, Sherlock, 1962, Vorhees, 1965, Pinkerton, 1972, Feist, 1975).

Auvert, Michel und Farge (1969) konnten in ihrer Arbeit, der eine große Zahl an splenoportographisch untersuchten Kindern zugrunde lag, charakteristische splenoportographische Befunde feststellen und eine Typisierung der einzelnen Blockformen mit prozentualen Angaben über deren Vorkommen vornehmen. Sie fanden bei 70% der Patienten einen prähepatischen Block, der in 75% der Fälle auf eine Stenose oder Atresie der Pfortader zurückgeführt werden konnte. Seltener liegt das Hindernis im Bereich der spleno-mesenterialen Vereinigung. Eine isolierte Milzvenenstenose ist sehr selten. 30% der Patienten litten an einem intrahepatischen Block, bedingt durch eine Leberzirrhose. Posthepatische Blockbilder waren ausgesprochen selten.

2. Methode der Splenoportographie

Für die perkutane Punktion der Milz wurden in den ersten Jahren nach der Einführung der SpPGr im wesentlichen nur zwei voneinander abweichende Techniken entwickelt.

Bei der gebräuchlicheren Methode, die ausführlich von Boulvin 1951 beschrieben wurde, wird das Kontrastmittel erst dann über eine Kanüle während Atemstillstands in die Milz injiziert, wenn sich der Untersucher von der korrekten Lage der Nadelspitze im Milzparenchym durch eine Testinjektion unter Durchleuchtung überzeugt hat. Während der Punktion die ebenfalls in Atemstillstand ausgeführt wird, ist die Kanüle mit einem Mandrin versehen. In der Zeit nach der Punktion bis zum Beginn der Injektion des Kontrastmittels darf der Patient oberflächlich atmen.

Angewandt wurde diese Methode weiterhin von Scoville, 1952, Scholz, 1954, Atkinson, 1955, Figley, 1955, Leger, 1955 und vielen nachfolgenden Untersuchern.

Die andere Methode, bei der das Kontrastmittel unmittelbar nach Punktion der Milz injiziert wird, erlaubt es dem Patienten nicht zu atmen, solange sich auch nur die Spitze der Kanüle in der Milz befindet. Diese Technik sollte das Risiko einer Milzverletzung vermindern und wurde von Dreyer, 1952, Cooper, 1953, Gvozdanovic, 1953, Konar, 1953, und Bergstrand, 1955, bevorzugt.

Bergstrand und Ekman, 1957, konnten in einem Vergleich beider Methoden zeigen, daß die extralienale Injektion des Kontrastmittels hauptsächlich durch die falsche Position der Kanülenspitze bedingt ist, die bei der "blinden" Injektion öfter vorkommt.

Einigkeit herrscht darüber, daß vor der Durchführung einer SpPGr die Größe und Lage der Milz ermittelt, Gerinnungsstatus und Blutungszeit sowie die Nierenfunktion überprüft werden müssen.

Den diagnostischen Wert und die Vorteile der SpPGr in zwei Ebenen, die vor allem in einer erleichterten topographischen Zuordnung und anatomischen Identifizierung der Kollateralgefäße liegen, betonen Miller, 1963, und Diemel, 1966. Im allgemeinen werden ansonsten a.p.-Aufnahmen, also Aufnahmen in einer Ebene verwendet.

Seldinger, 1957, entwickelte eine Methode zur Punktion der Milz, bei der ein über eine Punktionsnadel geschobener, flexibler Polyäthylenkatheter verwandt wird. Nach der Punktion, die eine kleine Hautinzision erfordert und in Atemstillstand erfolgt, wird die Nadel entfernt, und der Patient darf atmen oder in eine andere Position gebracht, sowie der Milzinnendruck gemessen werden, ohne das Risiko einer schlitzförmigen Erweiterung des Einstichkanals einzugehen.

Ludin, 1964, und Maxwell, 1967, der 125 SpPGr in dieser Weise ausführte, wendeten ebenfalls diese Methode an. Eine Nadel mit mehreren Öffnungen zur besseren Darstellung des portalen Systems mittels Kontrastmittel beschrieben De Sousa und Lopes, 1965, und Spinola, 1968, gab einen positiven Bericht über 25 auf diese Weise durchgeführte Untersuchungen.

1968 entwickelte Dombrowski einen Teflonkatheter, der die Nachteile der Seldinger-Methode (Präparation eines neuen Katheters für jede Untersuchung, ziehharmonikaartige Auf-faltung bei derber Milzkapsel möglich, Injektion des Kontrastmittels nur von Hand erlaubt) vermeidet, ohne den Vorteil der Flexibilität aufzugeben. Das Punktionsbesteck enthält einen schattengebenden Katheter, der hitzesterilisierbar und wiederverwendbar ist.

Niemann, 1969, kombinierte die beiden Methoden und versah den weichen, biegsamen Teflonschlauch einseitig, auf seinen distalen 3 cm mit mehreren Öffnungen und wandte diesen bei 27 Kindern an.

Myund So Shin, 1973, beschrieb ebenfalls die Vorteile dieses Verfahrens.

Probst et al., 1978, entwickelten eine Technik zum Verschuß des Einstichkanals, indem sie nach Beendigung der Untersuchung komprimierten "Gelfoam" injizierten und damit ein sofortiges und vollständiges Sistieren der Blutung erreichten. Die Methode wurde zunächst an heparinisierten Hunden erprobt und sodann an Patienten mit erniedrigter Thrombozytenzahl und ausgeprägter Hypertension angewandt.

In den Jahren 1952 bis 1969 untersuchten Auvert et al. 162 Fälle von portaler Hypertension bei Kindern. Sie benutzten eine Luernadel (1,0 - 1,5 mm Durchmesser, 8 - 12 cm Länge)

und injizierten 10 ml hochkonzentriertes Kontrastmittel pro Sekunde, maximal 3 - 4 Sekunden lang nach Testinjektion einiger ml Kontrastmittel zur Kontrolle am Bildverstärker. Die Untersuchung wurde bei Kindern unter 10 Jahren in Allgemeinanästhesie und Intubation vorgenommen, bei älteren Kindern, wenn möglich, in lokaler Betäubung. Der Patient lag auf dem Rücken, der Einstich erfolgte in der mittleren Axillarlinie im 9. Intercostalraum und die Nadel zeigte schräg nach rechts, etwas nach cranial und posterior. Der intralienale Druck wurde zweimal bestimmt, nach der Testinjektion und vor dem Ziehen der Nadel, wobei Auvert schreibt, daß die zweite Messung den aktuellen Druckverhältnissen im portalen System näher kommt.

Als Normalwerte für den Pfortaderdruck gelten 5 - 20 cm Wassersäule, bzw. 7 ± 2 mm Quecksilbersäule.

Björn-Hansen und Teates, 1967, vertreten die gegenteilige Auffassung und sprechen von einem künstlichen Druckanstieg von wenigstens 11 cm Wassersäule bis maximal 27,5 cm unmittelbar nach der Injektion des Kontrastmittels, der mehr als 10 min anhält.

Die Methode der laparoskopischen SpPGr, d.h. der Punktion der Milz unter Sicht, die Wannagat seit 1955 öfter publizierte, hat sich gegenüber der weniger aufwendigen, perkutanen Blindpunktion nicht durchgesetzt.

3. Komplikationen der Splenoportographie

a) Nachblutung

Von der Mehrzahl der Untersucher wird die Nachblutung aus der Einstichstelle in der Milz als die häufigste Komplikation genannt. Dabei kann die Blutung nach außen erfolgen oder intraperitoneal oder als subkapsuläres Hämatom in Erscheinung treten. Die Häufigkeit hängt wohl eng zusammen mit der Punktionstechnik, bzw. mit der Tatsache, ob eine starre Kanüle oder ein flexibler Katheter verwendet wurde. Insgesamt ist im Schrifttum eine Nachblutungsrate zwischen 1 - 3% angegeben, wobei sich die meisten Untersuchungen auf Erwachsene mit portaler Hypertension als Folge einer Leberzirrhose bezogen (Anacker, 1957, Dombrowski, 1968, Figley, 1958, Ludin, 1966, u.a.).

Untersuchungsreihen, die speziell bei Kindern durchgeführt wurden, zeigen folgende Ergebnisse:

Melhem, 1970, untersuchte 17 Kinder mit starrer Kanüle und sah bei 4 seiner Patienten ein leichtes, bei 3 Patienten ein mittelstark ausgeprägtes subkapsuläres Hämatom. Letztere Patienten wiesen auch intraperitoneale Extravasate auf und klagten über Schmerzen im oberen Abdomen. Die Symptome verschwanden jedoch innerhalb von 24 Stunden.

Nachdem nach einer SpPGr mit starrer Injektionskanüle bei einem Kind eine schwere Blutung aufgetreten war, die eine sofortige operative Versorgung notwendig gemacht hatte, benutzten Niemann et al., 1969, zur SpPGr von 27, z.T. mehrfach untersuchten Kindern nur noch einen angeschliffenen Katheter mit Mandrin und seitlichen Öffnungen zur besseren Kontrastierung, ohne weitere Komplikationen zu beobachten.

b) Milzruptur

Eine weitere, sehr ernste Komplikation stellt die Milzruptur dar. Leger berichtet in seiner 1966 erschienenen Monographie von 20 Fällen einer Milzruptur bei 2000 SpPGr, also von einer Rate von 1%. Zum gleichen Ergebnis kam auch Anacker, 1957, der ebenfalls von einer Häufigkeit von 1%, die Milzruptur betreffend spricht.

Diese Zahlen beziehen sich jedoch auf erwachsene Patienten; für Kinder ließen sich keine Vergleichszahlen ermitteln.

c) Kontrastmittelextravasat

Kontrastmittelextravasate, ob subkapsulär oder intraperitoneal, sind eine relativ häufige Komplikation der SpPGr. So berichtet Figley, 1958, von 14 Fällen eines Kontrastmittelextravasates bei 111 Patienten. Bergstrand und Ekman, 1957 beobachteten bei 7% ihrer Patienten (10 von 137) ein Extravasat bei einer blinden Milzpunktion. Gvozdanovic und Hauptmann, 1955, berichten von einer etwas höheren Rate von 16% (10 von 61) ebenfalls bei der blinden Milzpunktion.

Weitere, seltene Zwischenfälle einer Splenoportographie sind die versehentliche Punktion von Magen, Darm, Diaphragma oder Lunge, wobei es zu Blutungen und Häm- oder Pneumothorax kommen kann. Durch das Kontrastmittel kann es zu lokalen Gefäßwandreizungen und zur Schocksymptomatik durch Unverträglichkeit kommen (Baron, 1968, Bergstrand, 1955, Gvozdanovic, 1955, Foster, 1974, Wannagat, 1974).

4. Indikationen zur Splenoportographie

Die Indikationen zur direkten SpPGr sind von Anacker et al., 1957, in einer Veröffentlichung tabellarisch dargestellt worden:

1. Extrahepatischer Block

Absolute Indikation - Thrombose der V. portae und der V. lienalis

Relative Indikation - Pancreastumoren
Kontrolle porto-cavaler Anastomosen

2. Intrahepatischer Block

Absolute Indikation - Leberzirrhose

Relative Indikation - Lebertumoren

Foster, 1974, gibt folgende Indikationen an:

obere gastrointestinale Blutungen, Verdacht auf Leberzirrhose, Splenomegalie, portal-systemische Shunts (Kontrolle).

Rösch, 1962, bezieht sich in seiner Arbeit auf die spezielle Indikationsstellung im Kindesalter. Er nennt folgende Indikationen: Splenomegalie, angeborene Pfortaderstenose, erworbene Pfortaderthrombose, Hepatitis, Leberzirrhose.

5. Portale Hypertension

a) Embryologie des Vitellinaeschen Kreislaufs

Die Pfortader entsteht im Laufe der embryologischen Entwicklung aus den Dottersackvenen (Vv. vitellinae). Nach Gilfillan, 1950, werden die Dottersackvenen von hepatischem Gewebe umwachsen, das sich zu den Sinusoiden entwickelt und dabei die Dottersackvenen in je einen proximalen und distalen Bezirk teilt. Während sich die linke Hälfte der Dottersackvenen stärker in die Sinusoide umwandelt, führen sie ihren Blutfluß zum proximalen Teil der rechten Dottersackvenen ab. Diese vergrößern ihren Lumen-durchmesser und bilden die eigentlichen Lebervenen zunächst noch als Sinus venosus. Im distalen Bereich bilden sich drei Anastomosen zwischen rechter und linker Dottersackvene.

Die dabei um das Duodenum entstehenden Ringe lösen sich wieder auf. Die rechte Dottersackvene degeneriert zwischen der caudalen und medialen Anastomose, die linke Dottersackvene zwischen der mittleren und cranialen Venenbrücke. Aus dem dorsalen Venenringteil der mittleren Anastomose bildet sich die Vena portae, die über die V. mesenterica sup. Anschluß an das splanchnische Venensystem erhält.

In dem Entwicklungsstadium einer Embryogröße von 4,5 bis 9 mm hat sich der Ductus venosus aus der direkten Fortsetzung der linken Umbilikalvene gebildet, während die rechte Umbilikalvene degenerierte. Über den Ductus venosus Arantii fließt nun Umbilikalvenenblut in transversaler Ein- und Ausmündung durch den linken Pfortaderast zunächst in die Aufweitung des Sinus venosus und nach dessen Reduktion in die Vena cava. Postnatal schließt sich der Ductus venosus Arantii zwischen dem 10. und 20. Lebenstag.

b) Anatomie und Physiologie des portalen Systems

Das portale System nimmt durch seine Zwischenschaltung zwischen zwei Kapillarsysteme eine Sonderstellung im Kreislauf ein. Nach der Passage der splanchnischen Organkapillaren wird der Blutstrom unter Verstärkung der Bewegungsenergie über die Pfortader dem Leberparenchym zugeführt. Die Bewegungsenergie wird durch die sogenannte Zottenpumpe (Peristaltik der Darmzotten) und durch die Darmmotorik vermittelt. Die Milz, die auch als das elastische Herz des portalen Kreislaufs bezeichnet wird, wirkt durch intervallartige Kontraktionen ähnlich. Eine große Bedeutung für die Strömungsgeschwindigkeit, den Druck und die hohe Sauerstoffspannung des Portalblutes haben die arteriovenösen Anastomosen der Darmwand und der Milz. Öffnung oder Drosselung der arteriovenösen Kurzschlüsse unterliegen bisher nicht geklärten humoralen oder nervösen Einflüssen. Der Motor des Portalkreislaufs bleibt die Herzkraft, die sich im Splanchnikusgebiet, der Milz und im Interlobärraum der Leber dem portalen Blutstrom überträgt.

Die Pfortader selbst kann sich den verschiedenen Digestionsphasen und den dabei veränderten Stromvolumina durch eine Veränderung ihres Lumens anpassen. Diese Lumenveränderung ist durch die spezielle ringförmig und spiralg gedrehte Längsmuskulatur möglich.

Ein weiterer Unterschied des Pfortaderblutes zum peripheren Venensystem ergibt sich aus der Zusammensetzung. Die durch die arteriovenösen Kurzschlüsse bedingte hohe Sauerstoffsättigung des Portalblutes ermöglicht einen größeren Anteil der O₂-Bereitstellung durch den portalvenösen als durch den arteriellen Leberzufluß. Außerdem werden auch Substanzen, die der Leberprotektion dienen, sowie Substanzen, die in der Leber entgiftet werden sollen, transportiert.

Das Einzugsgebiet der Pfortader, das arteriell über den Truncus coeliacus, die A. mesenterica sup. und die A. mesenterica inf. versorgt wird, läßt sich wie folgt darstellen: Im Oberbauch wird das venöse Blut von Magen, Pankreas und Milz hauptsächlich über die V. lienalis drainiert. Eine besondere Rolle spielen dabei die Magenvenen, die V. gastrica

sin. sowie die Vv. gastricae breves, die bei einer Druckerhöhung und Umkehr des Blutstroms die pathognomonisch wichtigen Ösophagusvenen füllen. Das Pancreas drainiert über die V. pancreaticoduodenalis direkt in die Pfortader und über mehrere akzessorische Venen in die V. lienalis.

Der Darmtrakt sammelt das venöse Blut in zwei Venen, der V. mesenterica sup. und der V. mesenterica inf. Die obere Mesenterialvene erhält das venöse Blut des Dünndarms, eines Teils des Dickdarms, sowie vom Pancreaskopf und vom Magen.

Die untere Mesenterialvene drainiert das Blut aus dem linken Colon und dem Rectum.

Die Hauptstrombahn bilden somit der Pfortaderstamm, der proximale Anteil der V. lienalis und die V. mesenterica sup. In der Pfortaderchirurgie spielen diese Gefäßabschnitte eine wichtige Rolle.

c) Pathophysiologie der portalen Hypertension

Ein Blick auf die hämodynamischen und morphologischen Besonderheiten des portalen Kreislaufs läßt erahnen, wie leicht leicht unter pathologischen Bedingungen der komplexe Synergismus, der normalerweise für regelrechte Druck- und Flußverhältnisse sorgt, gestört werden kann.

Der Pfortaderdruck, der normalerweise zwischen 5 und 20 cm Wassersäule liegt, kann durch Flußbarrieren unterschiedlicher Lokalisation erhöht werden.

Die Pathophysiologie und Pathomorphologie zeigt sich in den vielen Formen und Ursachen der portalen Hypertension, die in der folgenden Tabelle aufgeführt sind.

	prähep. Block	intrahep. Block	posthep. Block
angeborene Form Spätermanifestation möglich	 Mißbildung: Pfortaderatresie Pfortaderstenose Pfortaderkavemom Klappenpersistenz Milzvenendysplasie Überschießende Obliteration des Duct. venosus Arantii	 Gallengangsatresie (biliäre Leberzirrhose) Mucoviscidose + Leberfibrose Connatale Leberfibrose M. Wilson Glykogenose (Typ IV) Alpha-1-Antitrypsinmangel	V. cave-Verschluß in Zwerchfellhöhe mit V. hepatica obliterans (Eppinger)
	 Essentielle Hypertension (Nervöse Dysregulation?)		
erworbene Form	 Thrombose: Infekte Trauma Polycytämia vera	Chron. Hepatitis Zirrhose	Budd-Chian-Syndrom Endophlebitis obliterans hepatica
	 Thrombophlebitis: Omphalitis Abdominalinfekte Nabelvenenkatheter	M. Boeck/M. Hodgkin Parasitäre Infektion (Schistosomiasis)	Lebervenenenthrombose Concreto pncardii

Tab. 1: Formen und Ursachen der portalen Hypertension mit besonderer Berücksichtigung des Kindesalters (aus: Bolkenius: Portale Hypertension im Kindesalter, Hippokrates-Verlag, Stuttgart, 1980)

Zur formalen Unterscheidung der portalen Hypertension spielt die Lokalisation des Strömungshindernisses eine wesentliche Rolle. Man unterscheidet, ausgehend von der sinusoidalen Strombahn, eine präsinusoidale und eine post-

sinusoidale Form, wobei das Hindernis intra- oder extra-hepatisch liegen kann. Bei allen Formen des präsinusoidalen Hochdrucks ist die Leberfunktion weitgehend intakt.

Präsinusoidaler und postsinusoidaler Hochdruck können durch den sog. geblockten Venendruck (wedged hepatic venous pressure) unterschieden werden. Über einen in die Lebervene eingeführten, geblockten Katheter kann der Lebervenendruck gemessen werden.

Normalerweise liegt der wedged hepatic venous pressure bei 4 bis 10 cm H₂O bzw. bei 5 ($\pm$ 2) mm Hg. Bei gleichzeitig durch Milzpunktion festgestelltem gesteigerten Pfortaderdruck ist das präsinusoidale Strömungshindernis erkannt.

Beim postsinusoidalen Block sind der intrahepatische Druck und der geblockte Venendruck erhöht. Der hochdruckerzeugende Widerstand liegt entweder im Quellgebiet der Lebervenen, wo durch knotige Parenchymdegeneration (Zirrhose) das Kapillarbett infolge Schwund von Sinusoiden eingeschränkt wird, oder in verschiedenen, z.T. außerhalb der Leber gelegenen Erkrankungen der Lebervenen (veno-occlusive-disease, Budd-Chiari-Syndrom) bzw. des Herzens (Rechtsherzinsuffizienz, konstriktive Perikarditis). Die für den klinischen Sprachgebrauch übliche Einteilung in eine prä-, intra- oder posthepatisch bedingte portale Hypertension erlaubt zunächst keine Aussage über die Leberfunktion. Hinsichtlich des Umgehungskreislaufs unterscheidet sich die prähepatische Form dadurch, daß neben hepatofugalen meist auch hepatopetale Kollateralen ausgebildet werden.

d) Ätiologie des Pfortaderhochdrucks

1. Prähepatisch verursachter Pfortaderhochdruck

Bei dieser Form der portalen Hypertension liegt das Hindernis bzw. der Block im portalen Stromgebiet, wobei die Obstruktion meist durch einen Verschuß der Pfortader bedingt ist. Jedoch kann auch eine isolierte Milzvenenthrombose die Ursache dafür sein. Der häufigste Grund der prähepatisch bedingten Form der portalen Hypertension im Kindesalter ist der Verschuß der Pfortader infolge einer Pfortaderthrombose. Für die Pfortaderthrombose gibt es eine Vielzahl von möglichen Ursachen. Die wichtigsten und häufigsten sind die Austauschtransfusion über Nabelvenenkatheter, wobei hier sowohl die Lage des Katheters als auch die Infusionslösung selbst als Faktoren für eine Gefäßwandläsion mit nachfolgender Thrombosierung in Betracht kommen, und die Omphalitis und Nabelvenensepsis in der Neugeborenenperiode (Clatwothy, 1978, Devens, 1969, Erfurth, 1974, Fink, 1962, Pinkerton, 1972, Prévot, 1970, Raffensperger, 1972, Rösch, 1971, Voorhees, 1974, Zurbriggen, 1972).

Als weitere Ursachen werden die Appendicitis, Peritonitis, Sepsis, systemische Infektionen, Osteomyelitis u.a. genannt (Anacker, 1961, Rösch, 1971, u.a.).

Rösch, 1962, berichtet von 6 Patienten mit einem, seiner Meinung nach, angeborenen Pfortaderverschuß.

Oft findet sich jedoch auch bei genauer Betrachtung kein Hinweis für die Ursache eines Pfortaderverschlusses - eine Tatsache, die von vielen Autoren berichtet wird.

2. Intrahepatisch verursachter Pfortaderhochdruck

- Angeborener intrahepatisch bedingter Hochdruck

Die angeborenen Formen des intrahepatisch bedingten Pfortaderhochdrucks lassen sich unterscheiden in Krankheitsbilder, die primär zur Durchflußbehinderung des Portalblutes führen und solchen, die sekundär eine Leberzirrhose mit Pfortaderhochdruck verursachen können.

Die erste Gruppe wird von der konnatalen Leberfibrose repräsentiert.

Zur zweiten Gruppe zählen zur Zirrhose führende Krankheiten,

wie z.B. die zystische Pancreasfibrose oder Mukoviszidose, die Gallengangsatresie, der Alpha-1-Antitrypsin-Mangel, die Glykogenose Typ IV und der Morbus Wilson.

- Erworbener intrahepatisch bedingter Hochdruck

Bei den erworbenen Formen der intrahepatischen portalen Hypertension findet sich im Kindesalter in erster Linie die Virushepatitis Typ B (chronisch-aggressive Hepatitis) als Ursache. Bei Erwachsenen liegt die Hauptursache jedoch bei den alkoholbedingten Leberschäden. Eine weitere Ursache, die sich vor allem in subtropischen Regionen finden läßt, stellt die Schistosomiasis dar. Seltener Ursachen sind tumoröse Lebererkrankungen, wie z.B. schwere Formen von Sarkoidose und M. Hodgkin.

3. Posthepatisch verursachter Pfortaderhochdruck

Eine portale Hypertension durch Verschluß der venösen Abfließbahnen der Leber ist sehr selten. Außer Anomalien der Thorakalvenen bzw. der V. cava inf. finden sich als Ursachen ein thrombotischer Verschluß der V. hepatica (Budd-Chiari-Syndrom), die Endophlebitis obliterans hepatica (veno-occlusive-disease) und die concretio pericardii.

e) Symptomatologie und Diagnostik

Die Symptome der portalen Hypertension sind recht vielfältig. Im folgenden Abschnitt sollen die häufigsten Symptome und ihre Diagnostik dargestellt werden.

1. Hämatemesis

Ursachen der Hämatemesis im Kindesalter können zahlreiche Erkrankungen sein. Neben Krankheiten, die mit einer erhöhten Blutungsneigung einhergehen, wie Thrombozytopathien, Thrombozytopenien, Koagulopathien u.a. führen auch lokale Erkrankungen zum Bluterbrechen.

Blutungsquellen des oberen Verdauungstraktes mit den Symptomen des Bluterbreches sind die Mundhöhle bei Verletzungen und nach Zahnextraktionen, die Speiseröhre bei Refluxösophagitis, Verletzungen durch Fremdkörper und Ösophagusvarizen, Magen und Duodenum bei Entzündungen, Erosionen und Ulcera. Ösophagusvarizen, die erweiterten Venen in der Wand der Speiseröhre, entstehen durch die Ausbildung eines hepatofugalen Kollateralkreislaufs bei portaler Hypertension. Die Blutung aus diesen Varizen stellt eine gefährliche Komplikation dar. Sie tritt hauptsächlich aus den subepithelialen, ektatischen Venen des distalen Ösophagus am Übergang zum Magen auf. Zur Diagnose von Ösophagusvarizen dienen neben den unten genannten Kontrastdarstellungen der Ösophagusbreischluck und die Endoskopie der Speiseröhre.

Der Nachweis von Kollateralkreisläufen im Abdominalbereich gelingt mit folgenden Methoden:

1. Umbilikale Portographie.
2. Perkutane transhepatische Portographie.
3. Die indirekte Splenoportographie über die A. lienalis bzw. A. mesenterica sup., bei der es jedoch häufig zu ungenügender Darstellung des Portalsystems kommt.
4. Die direkte Splenoportographie, deren Vorteile die weitestgehend bessere Darstellung der Kollateralen sowie die Milzdruckmessung sind. Diese Methode wurde auch bei der vorliegenden Arbeit verwendet.

Analog zum ösophagealen Umgehungskreislauf finden sich auch im Analbereich Kollateralvenen, die als Hämorrhoiden imponieren.

2. Splenomegalie

Die vergrößerte Milz stellt ein wichtiges Symptom der portalen Hypertension dar, ist jedoch kein sicheres Zeichen. Beim intrahepatischen Block tritt nur in 5% der Fälle eine Splenomegalie auf, während bei der extrahepatischen Form in 90% eine Milzvergrößerung zu finden ist.

Im Rahmen der Milzvergrößerung kommt es zu einer gesteigerten Blutsequestration mit einer peripheren Panzytopenie und hyperplastischem Knochenmark (Hypersplenismus) (Siegenthaler, 1976).

Palpation, Sonographie und Röntgenaufnahme des Abdomens führen zur Diagnose der Splenomegalie.

3. Aszites

Ursachen der Aszitesbildung sind im wesentlichen der hydrostatische Druck in den Lebersinusoiden, der erniedrigte onkotische Druck bei Hypalbuminämie und eine vermehrte Produktion von Leberlymphe. Beim prähepatischen Block ist die Aszitesbildung selten. Sie kann jedoch beim jungen Säugling erstes Symptom sein. Der Aszites ist dann Zeichen einer gleichzeitig bestehenden Leberparenchymschädigung oder stellt sich im Rahmen eines prähepatischen Blocks erst nach größeren, mehrmaligen Blutungen ein (Bolkenius, 1980).

4. Leberveränderungen

Im Rahmen dieses Überblicks sollen hier die Sekundärveränderungen der Leber infolge einer prähepatischen portalen Hypertension dargestellt werden.

Markhoff, 1954, und Marion, 1958, beobachteten bei Frühformen, bisweilen jedoch auch bei ausgeprägten Spätformen, kaum veränderte Leberfunktionstests und normale Befunde bei Laparoskopie und Biopsie. Hecker, 1976, fand bei 19 von 24 Kindern mit einem prähepatischen Block histologische Veränderungen (Erweiterung der Sinus mit Kollagenisierung der Sinuswände im Bereich der Zentralvenen, zentrale Fibrosen, kleintropfige Verfettung, Leberzellatrophie und vereinzelte Nekrosen). Andere Publikationen (Auvert, 1968, Kühn, 1975, Maillard, 1964, Shaldon, 1962, Siegenthaler, 1976, Smith, 1970, Schmid, 1968) betonen hingegen eine bioptisch überprüfte intakte Leberarchitektur bei der prähepatischen por-

talen Hypertension und sehen darin eine günstigere Prognose hinsichtlich Heilchance und Überlebenszeit des Kindes. Die Leberarchitektur und die Leberperfusion stehen in engem Zusammenhang. Von besonderer Bedeutung bei Durchblutungsstörungen der Leber ist die hepatozelluläre energetische Insuffizienz. Die hepatopetalen Kollateralen sind in dieser Hinsicht von großer Bedeutung, da sie die völlige Deprivation der Leber von der Substratzufuhr verhindern. Eine wichtige Ursache für die sekundäre Schädigung der Leber bei prähepatisch bedingter portaler Hypertension stellt die verminderte Perfusion des Organs bei starken Ösophagusvarizenblutungen dar.

5. Enzephalopathie

Bei der sogenannten portokavalen Enzephalopathie gelangen über Kollateralgefäße oder einen operativ angelegten Shunt toxische Substanzen (vor allem Ammoniak) aus dem Intestinaltrakt ins Gehirn und können bis zum Bild des Leberkomas führen. Das Leberkoma ist durch folgende Trias gekennzeichnet: Bewußtseinsstörung, flapping tremor und EEG-Veränderungen. Frühstadien zeigen sich vor allem durch psychische Veränderungen wie Verwirrtheitzuständen, Verlangsamung der intellektuellen Funktionen. Im Erwachsenenalter stellt diese Störung ein wichtiges Symptom der portalen Hypertension dar. Im Kindesalter tritt diese Störung hingegen nach Auffassung vieler Autoren, die über Spätergebnisse nach Shunt-Operationen berichten, nicht auf (Cohen, 1977, Fonkalsrud, 1974, Gibson, 1965, Hecker, 1976, Myers, 1973, Zöckler, 1975).

6. Röntgenmorphologische und hämodynamische Ergebnisse der Splenoportographie im Kindesalter

1. Normales Splenoportogramm

a) Darstellung des splenoportalen Gefäßsystems

Im folgenden Abschnitt soll die Darstellung des splenoportalen Gefäßsystems beschrieben werden. Es wird dabei von einer Röntgenaufnahme zum Ende der Injektion des Kontrastmittels ausgegangen. Auf einer derartigen Aufnahme sehen wir folgendes:

- 1) Die Milz ist z.T. mit Kontrastmittel gefüllt, und dieses erscheint als Depot an der Nadelspitze.
- 2) Von diesem Kontrastmitteldepot ausgehend, beobachtet man eine oder mehrere Venen: zuerst die inneren Milzvenen, dann die des Hilus, die alle am Stamm der V. lienalis zusammenlaufen. Die V. lienalis variiert im Durchmesser, sie verläuft horizontal nach rechts und ist bisweilen geschlängelt.
- 3) Die V. mesenterica sup. und die V. lienalis bilden in Höhe des 1. Lendenwirbels die Pfortader. In der Regel findet man keinen Reflux in die Mesenterialvenen. Das über die V. mesenterica sup. einströmende Blut führt zu einer Verdünnung des von der Milz in die V. lienalis fließenden Kontrastmittels (sog. stream-line-Effekt). Der Pfortaderhauptstamm, der einen Durchmesser von etwa 2 cm aufweist, verläuft schräg nach rechts cranial und bildet dabei mit der Wirbelsäule einen Winkel von 40° bis 55°. Dieser porto-vertebrale Winkel spielt in der Röntgendiagnostik eine große Rolle, da er sich bei einer Atrophie der Leber verkleinert, da durch eine Verlagerung der Leber unter die rechte Zwerchfellkuppel die Pfortader einen nach cranial steileren Verlauf nimmt. Die intrahepatischen Äste sind im rechten Leberlappen immer deutlich sichtbar, im linken Leberlappen dagegen oft nicht gut dargestellt. In einigen Fällen erscheint der linke Ast der Pfortader sehr kurz, da er nach einem kurzen geraden Abschnitt nach dorsal verläuft. Hier empfiehlt sich eine seitliche Aufnahme.

b) Kinetik des splenoportalen Kreislaufs

Im folgenden Abschnitt sollen die physiologischen Eigenschaften des splenoportalen Systems verdeutlicht werden, bevor auf die Pathologie des Pfortaderkreislaufs eingegangen wird.

Abeatici und Campi bewiesen 1951 anhand von Serienaufnahmen die hohe Geschwindigkeit des portalen Blutflusses:

- 1) Am Ende der ersten Sekunde nach der Injektion ist nur die V. lienalis dargestellt.
- 2) Nach 2 Sekunden füllen sich der Pfortaderhauptstamm und seine größeren Äste, während sich die kleineren Leberäste gerade erst zu füllen beginnen.
- 3) Nach 3 Sekunden ist das gesamte splenoportale System deutlich zu sehen.
- 4) Nach 5 Sekunden ist das Kontrastmittel nahezu vollständig ausgeschwemmt, mit Ausnahme der V. lienalis, die manchmal länger sichtbar bleibt.
- 5) Nach 11 Sekunden bemerkt man eine diffuse, homogene Kontrastierung der Leber, da das Kontrastmittel nun die Kapillaren und Sinusoide erreicht hat.

c) Druckmessung im splenoportalen Kreislauf

Die Messung des Pfortaderdrucks mit Hilfe der Milzpunktion ist ein so einfaches, aufschlußreiches Verfahren, daß es eine routinemäßig durchgeführte Ergänzung der röntgenologischen Darstellung des Pfortadersystems wurde. Außerdem läßt sich der Pfortaderdruck auch durch eine präoperative Katheterisierung eines Pfortaderastes auf direktem Wege bestimmen.

Leger, 1966, benutzte die Milzpunktion vor einer SpPG_r zur Druckmessung und betont, daß eine Druckmessung stets vor der Kontrastmittelinjektion zu erfolgen habe, da sich durch das Kontrastmittel eine Vasokonstriktion der Pfortaderäste mit nachfolgender Druckerhöhung einstellen könnte.

Leger, 1966, beschreibt die Meßergebnisse, die im übrigen von verschiedenen Autoren ähnlich beurteilt werden, folgendermaßen: Der normale Milzdruck liegt bei 10 bis 12 cm H₂O und gleicht damit dem direkt gemessenen Pfortaderdruck. Leicht erhöhte Werte, etwa bis 20 cm H₂O, findet man häufig bei einer Splenomegalie, auch ohne Zeichen eines Pfortaderhochdrucks. Beim Pfortaderhochdruck mit klinischen Manifestationen treten Druckwerte zwischen 20 und 50 cm H₂O auf. Der Milzdruck ist im wesentlichen konstant, wie man an wiederholten Untersuchungen über einige Wochen zeigen konnte. Leger betont auch, daß für die Praxis eine Erhöhung des Milzdrucks nahezu immer mit einem Pfortaderhochdruck einhergeht.

6.2. Splenoportographische Ergebnisse bei pathologischen Verhältnissen

Bevor in den folgenden Kapiteln dieser Arbeit die Ergebnisse splenoportographischer Untersuchungen dargestellt werden, ist es nötig, auch die Pathologie des Splenoportogramms aufzuzeigen. Es sollen hier die wichtigsten Bilder, die von einem Hindernis im splenoportalen Kreislauf herrühren, beschrieben werden.

1) Eine segmentale oder generalisierte Erweiterung des Pfortaderhauptstammes ist vielleicht am schwierigsten zu interpretieren, weil der Durchmesser dieses Gefäßes schon bei Gesunden starken Schwankungen unterworfen ist. Deswegen wird man bei einer splenoportographisch erweiterten Pfortader zuerst nach einem Hindernis im Blutfluß suchen, was umso wahrscheinlicher ist, wenn auf dem Röntgenbild auch Kollateralen und eine verzögerte Darstellung zu sehen sind. Wichtig ist auch, daß eine allgemeine Erweiterung der Pfortaderäst nicht mit einem Pfortaderhochdruck einhergehen muß. In einigen Fällen findet man keinen Reflux und keinen erhöhten Milzdruck.

2) Eine Deformierung oder Verschiebung der Gefäßachse ist leicht festzustellen.

3) Ein Hindernis in der splenoportalen Gefäßbahn manifestiert sich folgendermaßen:

- a) Am leichtesten zu diagnostizieren ist ein Füllungsdefekt: ein seitlicher Einschnitt im Pfortaderhauptstamm als Folge einer Adenopathie; ein Fehlen der Leberäste durch einen Lebertumor.

Ist das distale Segment des Splenoportogramms nicht dargestellt - es fehlt z.B. der Pfortaderstamm mit seinen Ästen, und nur die V. lienalis ist sichtbar, so ist eine genaue Kenntnis der Untersuchungsbedingungen nötig.

- b) Eine verzögerte oder verlängerte Darstellung kann man aus den Aufnahmezeiten ersehen.
- c) Der Reflux in die Kollateralen ist ein Hauptsymptom des Pfortaderhochdrucks.

Das Kollateralvenensystem läßt sich in hepatopetale und hepatofugale Kollateralen unterscheiden.

Hepatopetale Kollateralen

Bei einem Verschuß des Pfortaderhauptstammes und intakten intrahepatischen Gefäßen kommt es im Ligamentum hepatoduodenale zur Ausbildung mehrerer Kollateralen, die teils in Richtung Leberhilus oder über die Oberfläche der Leber ziehen, teils in diese eindringen und Anschluß an das intrahepatische Gefäßsystem gewinnen. Diese "kavernöse Transformation" entsteht meist im Säuglingsalter, seltener im späteren Lebensalter (Düx, 1962).

Düx, 1962, schreibt dazu: " Wenn auch im SpPGr die anatomischen Verhältnisse exakt zu übersehen sind, so ist eine Klärung der Pathogenese und eine Unterscheidung in erworbenen und angeborenen Pfortaderhochdruck nicht möglich."

Bei einem umschriebenen Verschuß der V. lienalis kommt es zu einem cranialen Umgehungskreislauf via Vv. gastricae breves und V. gastrica sin. und/oder einem caudalen Kollateralsystem über V. gastroepiploica dextra und sinistra.

Hepatofugale Kollateralen

Beim intra- und prähepatischen Block kann es je nach Ausprägung zur Druckerhöhung, Strömungsverlangsamung und schließlich zur Stromumkehr und Dilatation der zur Pfortader führenden Venen kommen, so daß Blut aus dem portalen System unter Umgehung der Leber in die V. cava inf. oder sup. gelangt.

Die wichtigsten Kollateralverbindungen sind:

- gastroösophageale Kollateralen zwischen den Vv. gastricae breves und der V. gastrica sin. mit den verschiedenen Ösophagusvenen (submuköse, peri- und paraösophageale) zur V. azygos
- anorectale Kollateralen zwischen der V. mesenterica inf. über den Plexus hämorrhoidalis mit der V. cava inf.
- umbilikale Kollateralen zwischen der V. portae über die V. umbilicalis mit V. epigastrica inf. und sup.
- spleno-cavale und spleno-renal-cavale Kollateralen

Eine Kontrastanfärbung der zu V. lienalis und zur Pfortader führenden Venen oder die Darstellung eines oder mehrerer Kollateralsysteme im SpPGr sind immer ein Beweis für eine Pfortaderstauung mit Drucksteigerung im Portalsystem (Berestrand, 1957, Düx, 1962)

Diese Zirkulationsänderung unterstreicht das Bestreben des Organismus, das Pfortaderblut zunächst über spontane und bereits vorhandene porto-cavale Anastomosen abzuführen. Daneben können auch anatomisch präformierte Gefäße zwischen portalem und cavalem System allmählich und entsprechend dem erhöhten Druckgradienten ausgebildet und funktionstüchtig werden (Berchtold, 1961, Bergstrand, 1957).

7. Eigene Ergebnisse

7.1. Patienten

Im Rahmen der vorliegenden Arbeit wurden im Zeitraum von 12 Jahren an 48 Kindern (13 Mädchen, 35 Buben) im Alter zwischen 6 Monaten und 14 Jahren 60 Splenoportographien vorgenommen.

Die Untersuchungen wurden an der Kinderklinik der Universität München in der Röntgenabteilung (Leiter: Dr. Fendel) durchgeführt.

7.2. Anamnestische Erhebungen

a) Initialsymptome

Bei der Auswertung der Patientenunterlagen fanden sich folgende Initialsymptome:

Initialsymptom	prähepat. Block	intrahep. Block
Hämatemesis	10	3
Splenomegalie	9	2
Hepatosplenomegalie	2	8
Melaena	1	

b) Ursachen

Im Verlauf der laborchemischen, endoskopischen, histologischen, röntgenologischen und angiographischen Untersuchungen wurden folgende, zur portalen Hypertension führende, Ursachen festgestellt:

prähepatische Blockform

- Pfortaderthrombose vermutlich infolge von	
1. Nabelvenenkatheter	15
2. Nabelinfektion	1
3. nach Trauma (Leberruptur)	1
4. nach OP (Invagination, danach Platzbauch)	1
- Milzvenenthrombose unbekannter Ursache	1
- Pfortaderthrombose unbekannter Ursache	8
Summe	27

intrahepatische Blockform

- Leberzirrhose vermutlich infolge von	
1. chron. aggressiver Hepatitis	2
2. intrauterine Hepatitis	1
3. Hepatitis B	1
4. Mukoviszidose	1
5. Gallengangsatresie	4
6. unbekannter Ätiologie	3
- kongenitale Leberfibrose	1
- Status splanchnocysticus (multiple Leberzysten)	1
Summe	14

Normalbefund

7

Weiterhin wurden bei der SpPGr 7 Normalbefunde festgestellt. Bei den Patienten zeigten sich folgende Krankheitsbilder, die alle zu einer Hepatomegalie, z.T. auch zu einer Splenomegalie führten, welche durch die SpPGr abgeklärt werden sollten:

1. hämolytische Anämie
2. Sphärozytose
3. beta-Thalassämie
4. Lipidspeicherkrankheit (M. Niemann-Pick) - 2 Patienten
5. Leber-Echinokokkus (bei diesem Patienten wurde eine indirekte SpPGr durchgeführt, wobei sich die Zyste als Aussparung zeigte)
6. chron. persistierende Hepatitis (EB-Virus)

Wir fanden bei 14 Kindern in der Anamnese eine Nabelvenenkatheterisierung, welche wegen folgender Krankheitsbilder durchgeführt worden war:

- | | | | |
|--|---|----------------------|---|
| 1. Rh-Inkompatibilität | $\left. \begin{array}{l} \text{ } \\ \text{ } \end{array} \right\}$ | Austauschtransfusion | 7 |
| 2. ABO-Inkompatibilität | | | 2 |
| 3. Infusionstherapie wegen Frühgeburtlichkeit, Asphyxie u.a. | | | 5 |

Bei einigen Patienten konnten mehrere Krankheiten festgestellt werden, die jeweils zu einem Pfortaderhochdruck führen können, z.B. Nabelvenenkatheter wegen einer Verbrennung im frühen Säuglingsalter und eine Hepatitis B, die zur Leberzirrhose führte.

7.3. Histologische, endoskopische und radiologische Befunde

Bei 26 der 48 Kinder wurde eine endoskopische Untersuchung durchgeführt. Es handelte sich in der Regel um Ösophagogastroskopien, wobei z.T. auch eine Sklerosierung von Ösophagusvarizen vorgenommen wurde.

Bei 22 Kindern wurde eine Untersuchung des Verdauungstraktes mittels Kontrastmittel durchgeführt (Magen-Darm-Passage, MDP). Nachfolgend sollen die Befunde von Endoskopie, MDP und SpPGr im Hinblick auf den Nachweis und die Ausprägung von Ösophagusvarizen gegenübergestellt werden.

Bei 15 Patienten wurden alle drei Untersuchungsmethoden angewendet. In 8 Fällen fand sich eine weitgehende Übereinstimmung in der röntgenologischen, endoskopischen und angiographischen Untersuchung. Bei 7 Patienten gab es z.T. differierende Ergebnisse. So wurden z.B. bei der MDP zweimal keine Varizen entdeckt, während Endoskopie und SpPGr Varizen starker Ausprägung feststellten.

Lediglich Endoskopie und SpPGr wurden bei 10 Patienten durchgeführt. In diesen Fällen fand sich eine gute Übereinstimmung. In 6 Fällen wurden nur SpPGr und MDP vorgenommen, deren Ergebnisse einen hohen Grad an Übereinstimmung zeigten.

Zusammenfassend läßt sich eine deutliche Kongruenz der Befunde der o.g. Untersuchungsmethoden feststellen.

Bei einem Vergleich der Leberhistologie und der im SpPGr festgestellten Blockform läßt sich folgendes bemerken:

Insgesamt wurde bei 31 Kindern eine Leberbiopsie vorgenommen. Bei 15 Patienten mit einem prähepatischen Block wurden 4 Normalbefunde, sechsmal eine geringe Fibrose, viermal ein zirrhotischer Umbau sowie einmal eine polyzystische Leberdegeneration festgestellt.

Die 13 Patienten mit einem intrahepatischen Block zeigten zwölfmal eine Leberzirrhose sowie eine chronisch fibrosierende Entzündung.

Drei Patienten mit einem normalen SpPGr zeigten histologisch eine unspezifische Entzündung bzw. eine geringe Fibrose.

7.4. Methodik

Die Untersuchung der meisten Patienten erfolgte in Intubationsnarkose.

Bei drei Patienten, bei denen eine 'Maskennarkose' durchgeführt wurde, gelangte soviel Luft in den Magen, und in den Dünndarm, daß die weiteren Patienten nur noch in Intubationsnarkose untersucht wurden.

Vor der Untersuchung wurde eine Milzszintigraphie durchgeführt, um die tatsächliche Größe und Lage der Milz festzulegen.

Auf dem Untersuchungstisch wurde dann in Atemstillstand die Milz punktiert, und zwar in der Medio-axillar-Linie zwischen 11. und 12., gelegentlich zwischen 9. und 10. Rippe, bzw. zwischen 10. und 11. Rippe.

Es handelte sich um eine Nadel mit hochflexibler Plastikhülse und Mandrin. Die Punktionsrichtung verlief schräg nach cranial in Richtung Herzmitte parallel zur mittleren Körperachse. Nach der Punktion wurde der Mandrin entfernt, und der Milzdruck über ein mit Wasser gefülltes Steigrohr gemessen. Anschließend erfolgte unter Durchleuchtung eine Probeinjektion mit Kontrastmittel, um die richtige Sondenlage zu erkennen. Der Patient wurde dann mit dem verschiebbaren Tisch über einen AOT-Filmblattwechsler geschoben. In Atemstillstand wurden je nach Größe des Patienten zwischen 10 und 30 ml Conray 60 (Firma Byk-Gulden, Konstanz) oder Urografin 60 (Firma Schering, Berlin) per Hand zügig injiziert.

Es wurden in der Regel 15 Aufnahmen angefertigt, und zwar die ersten 6 Bilder mit einer Frequenz von 2 Bilder/Sekunde und die übrigen Filme mit einem Abstand von je 1 Sekunde.

Damit war gewährleistet, daß alle Phasen des Kontrastblutabflusses vollständig erfaßt wurden. Nach Entwicklung der Filme wurde der Patient extubiert, es wurde ein kleiner Kompressionsverband auf die Punktionsstelle gelegt, und der Patient für die nächsten Stunden auf die Wachstation verlegt.

Um Nachblutungen zu verhindern, wurde die Untersuchung nur durchgeführt bei einem Quickwert von über 50% und bei einer Thrombozytenzahl über 100.000. In der Regel war eine Punktion notwendig. Nur bei 2 Patienten mußten wir zweimal punktieren.

Bei diesem sorgfältigen Vorgehen hatten wir keine ernsthaften Komplikationen, besonders keine intraabdominelle Nachblutung. Nachbarorgane sind nie verletzt worden, und es sind auch keine Narkoseschäden aufgetreten.

7.5. Ergebnisse der Splenoportographie

Im nachfolgenden Kapitel sollen die Befunde der SpPGr aufgezeigt werden (Blockformen, Verschlüsse einzelner Gefäße, Kollateralen).

Bei der Auswertung von 60 SpPGr an 48 Patienten fand sich folgendes Verhältnis der Blockformen.

48 Patienten	27 prähepatisch (56,2%)
	14 intrahepatisch (29,2%)
	7 Normalbefunde (14,6%)

Somit kam bei unserem jugendlichen Patientengut ein prähepatischer Block nahezu doppelt so häufig wie ein intrahepatischer Block vor.

Das Geschlechtsverhältnis der Patienten mit einer portalen Hypertension betrug 29 Buben zu 12 Mädchen (insgesamt 41 Pat. bei 7 Normalbefunden), wobei beim prähepatischen Block die Verteilung 21 Buben zu 6 Mädchen (3,5:1) und beim intrahepatischen Block bei 8 Buben zu 6 Mädchen (1,3:1) lag. Die Kinder mit Normalbefunden waren 6 Buben und ein Mädchen.

Mit Hilfe der SpPGr konnten wir die Lokalisation des prähepatischen Blocks und die Kollateralkreisläufe verifizieren:

Prähepat. Block - 27	davon isolierter Pfortaderverschluß
	23 Patienten (85,2%)
	Verschluß der V. lienalis
	2 Patienten (7,4%)
	Verschluß von Pfortader u. V. lienalis
	2 Patienten (7,4%)

Die Kollateralkreisläufe lassen sich in hepatopetale und hepatofugale unterscheiden.

Hepatopetale Kollateralen sind definiert als venöse Gefäße, die ein Hindernis in der präportalen Strombahn, in der Regel der Pfortader, seltener der Milzvene, überbrücken, und so Blut zur Leber leiten.

Diese Kollateralen lassen sich unterscheiden in:

1. Die Kavernöse Transformation (KT)

Die KT stellt sich im SpPGr als Konvolut von Venen dar, die an der Leberpforte liegen und anstelle der ursprünglichen Pfortader den Blutstrom zur Leber zumindest teilweise aufrecht erhalten und dadurch die Leber, wenn auch in der Regel meist unzureichend, mit substratreichem Pfortaderblut versorgen.

2a. Die Vv.gastricae breves, die vom Milzhilus zum Magenfundus verlaufen und von dort über die V. coronaria sin. das Blut wieder zur Pfortader führen.

2b. Die Vv. gastroepiploicae dext. und sin., die caudal der Milzvene an der großen Kurvatur verlaufen.

Beide finden sich bei einem isolierten Verschuß der Milzvene.

Hepatofugale Kollateralen führen das Blut aus Milz und Splanchnicusgebiet bei einer Druckerhöhung und einer Strömungsumkehr im portalen System an der Leber vorbei zur oberen und unteren Hohlvene.

Es wurden folgende Formen beobachtet:

1. gastroösophageal (als Ösophagusvarizen) (bei 36 Patienten)
2. splenorenal-caval (6)
3. splenoadrenal (1)
4. anorectal (als Hämorrhoiden) (15)
5. umbilical (2)
6. splenoretroperitoneal zum Azygossystem (1)
7. diaphragmätär, bzw. splenointercostal (3)

Wir fanden bei 24 von 27 Patienten mit einem prähepatischen Block Varizen; das entspricht 89%. Von den 14 Patienten mit einem intrahepatischen Block wiesen 12 Ösophagusvarizen auf (86%).

Bei 25 der 48 Patienten konnten Werte für Milzvenen- bzw. Mesenterialvenendruck ermittelt werden. 16 Pat. wiesen einen prähepatischen, 9 einen intrahepatischen Block auf.

Bei den Patienten mit prähepatischem Block zeigten sich Druckwerte von 22 bis 50 cm H₂O (durchschnittlich 35 cm H₂O), bei den Pat. mit intrahepatischem Block Werte zwischen 12 und 48 cm H₂O (durchschnittlich 33,5 cm H₂O).

Kollatralkreisläufe fanden sich bei unseren Patienten in folgenden Kombinationen:

<u>I. Prähepatischer Block mit Pfortaderverschluß</u>	n =
Kavernöse Transformation + gastroösoph.	8
KT + gastroösoph. + anorectal	6
KT + gastroösoph. + spleno-renal-caval	3
KT + gastroösoph. + diaphragmentär	1
KT + gastroösoph. + splenoretroperitoneal	1
KT + gastroösoph. + anorectal + spleno-renal-caval	1
KT + anorectal	1
gastroösophageal + anorectal	1
gastroösophageal + spleno-renal-caval	1

II. Prähepatischer Block mit Pfortader- und Milzvenenverschluß

KT + Vv. gastricae brev. → V. gastrica sin.	
V. gastroepiploica sin. → V. gastroepiploica dex.	1
KT + gastroösoph. + anorectal + diaphragmentär	1

III. Intrahepatischer Block

gastroösophageal	4
gastroösophageal + anorectal	4
gastroösophageal + splenointercostal	1
gastroösophageal + splenorenal + anorectal	1
gastroösophageal + splenoadrenal + umbilical	1
gastroösophageal + spleno-renal-caval	1
anorectal + umbilical	2

Bei einem Patienten fand sich ein isolierter Milzvenenverschluß mit folgenden Kollateralen:

Vv. gastricae breves → V. gastrica sin. + spleno-renal-caval

Ein Patient wies eine rekanalisierte Milzvenenthrombose auf; bei ihn fanden sich keine Kollateralen.

Intrahepatische Gefäßäste wurden bei 24 von 27 Patienten mit einem prähepatischen Block und bei 9 von 14 Patienten mit einem intrahepatischen Block gefunden.

Auf das Vorkommen von intrahepatischen Gefäßästen bei intrahepatischem Pfortaderhochdruck soll noch näher eingegangen werden.

Es wurden folgende Krankheitsbilder festgestellt:

Diagnose	Zahl
Zirrhose bei Gallengangsatresie	3
Zirrhose bei Hepatitis	2
Leberzirrhose unbekannter Ursache	2
Zirrhose bei Mukoviszidose	1
Kongenitale Leberfibrose	1

Die intrahepatischen Äste waren von unterschiedlicher Ausprägung, unregelmäßig und die Parenchymphase nicht homogen.

An Komplikationen traten bei unseren Untersuchungen lediglich Kontrastmittelextravasate auf. Bei 6 Kindern fand sich ein subkapsuläres Kontrastmitteldepot, bei 5 Kindern wurde Kontrastmittel subkapsulär und in der Bauchhöhle nachgewiesen.

7.6. Splenoportographische Bildbeispiele

Patient 1:

6-jähriger Junge mit einer seit 3 Jahren bestehenden Hepatomegalie mit intermittierenden Fieberschüben bei hämolytischer Anämie.

Abb.: Splenoportogramm: kein Anhalt für eine Abflußbehinderung; Stark geschwungene V. lienalis und regelrechte V. portae mit Verdünnungsfahne am Einstrom der V. mesenterica sup.; intrahepatische Pfortaderäste regelrecht; ausgeprägte Splenomegalie mit Kontrastmittelaustritt nach intraperitoneal.



Patient 2:

Frühgeburt und Austauschtransfusion über Nabelvenenkatheter;
Splenomegalie im 4. Lebensmonat.

Abb. a: 1. SpPGr im Alter von 4 Jahren und 2 Monaten
prähepatischer Block mit Verschluß der V. portae und
kavernöser Transformation;
spärliche Darstellung der intrahepatischen Pfortader-
äste;
Umgehungskreislauf nach cranial über die V. gastrica
sin. und die Vv. gastricae breves; Magenfundusvarizen
nicht ausgeprägt;
Reflux nach caudal über die V. mesenterica inf;
Druckmessung: 38 cm H₂O

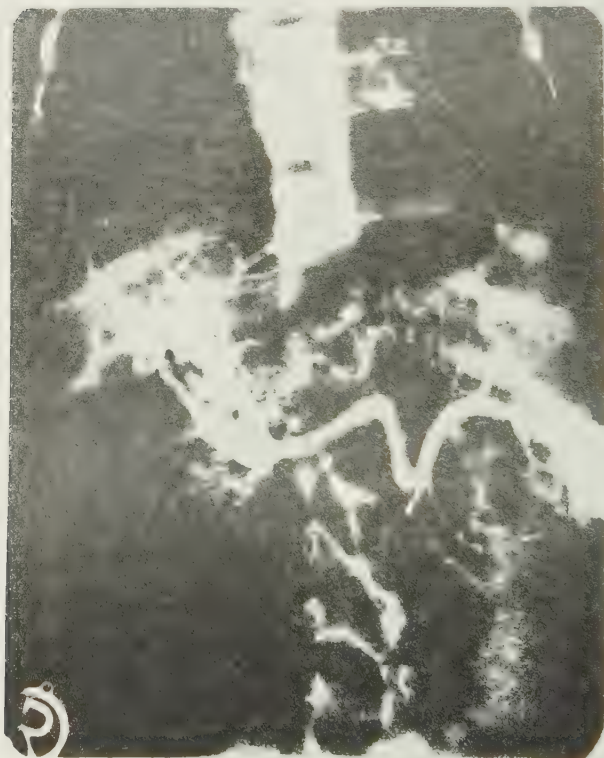


Abb. a:

Abb. b: Mesentericographie 2 Wochen danach

Deutliche Ösophagusvarizen, vornehmlich über die
V. mesenterica sup., und aus ihr hervorgehend, über
die V. coronaria ventriculi gespeist.



Abb. b:

Abb. c: SpPGr 1/2 Jahr nach transabdomineller Varizenumstechung:

Deutliche Zunahme der nach caudal gerichteten Kollateralisierung.



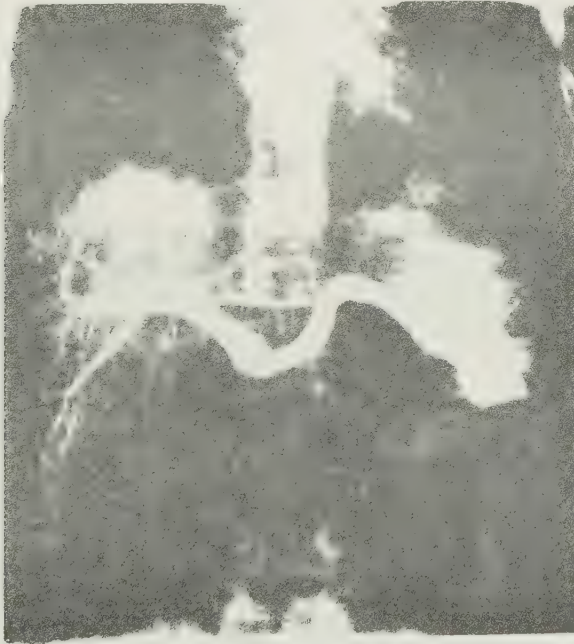
Abb. c:

Patient 3:

12-jähriger Junge mit hämolytischer Anämie (V.a. Sphärozytose) und Splenomegalie.

Abb.: Splenoportogramm:

Bis auf Milzvergrößerung regelrecht.



Patient 4:

6-jähriger Junge mit Hämatemesis, Splenomegalie und Aszites bei postnataler Austauschtransfusion wegen Icterus gravis über Nabelvenenkatheter.

Abb: SpPGr:

Prähepatischer Block mit einem Verschuß der V. portae und der Ausbildung von hepatopetalen Kollateralen im Sinne einer kavernösen Transformation mit jedoch nur geringer Darstellung der intrahepatischen Pfortaderäste; Hauptabfluß des Kontrastmittels nach cranial über die V. gastrica sin., weniger über die Vv. gastricae breves, in die ausgedehnten Ösophagusvarizen mit Anschluß an das Hemiazygossystem; außerdem auch geringgradig über die Vv. intercostales; weiterer Abfluß nach caudal zur V. renalis sin. im Sinne eines spleno-renal-cavalen Shunts.



Patient 5:

12-jähriger Junge mit Leberzirrhose und Splenomegalie

Abb. a u. b: SpPGr:

Intrahepatischer Block mit Darstellung der V. lienalis
und der Pfortader;

Intrahepatische Pfortaderäste rarefiziert;

Ausgeprägter Kollateralkreislauf nach cranial über V.
gastrica sin. (9 mm ϕ) und Vv. gastricae breves mit Ma-
genfundus- und Ösophagusvarizen;

Nach caudal Abfluß über dünnlumige V. mesenterica inf. und
und in Höhe von LWK 2 spontaner spleno-renal-cavaler Shunt.

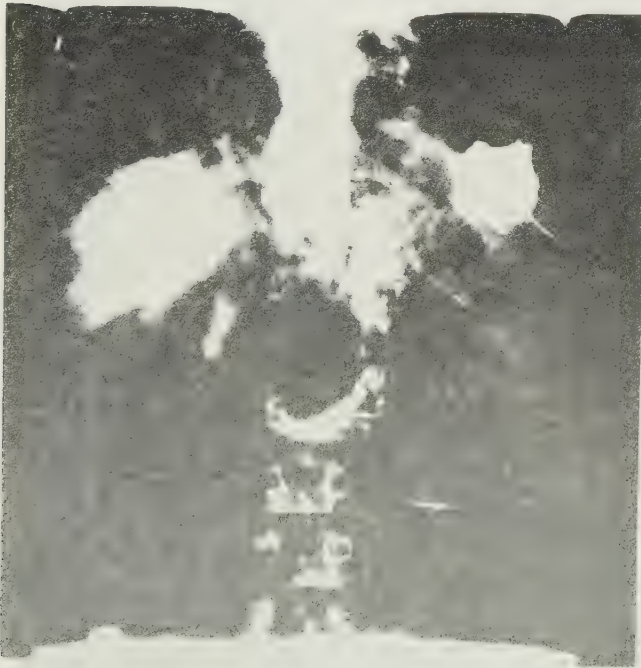


Abb. a:

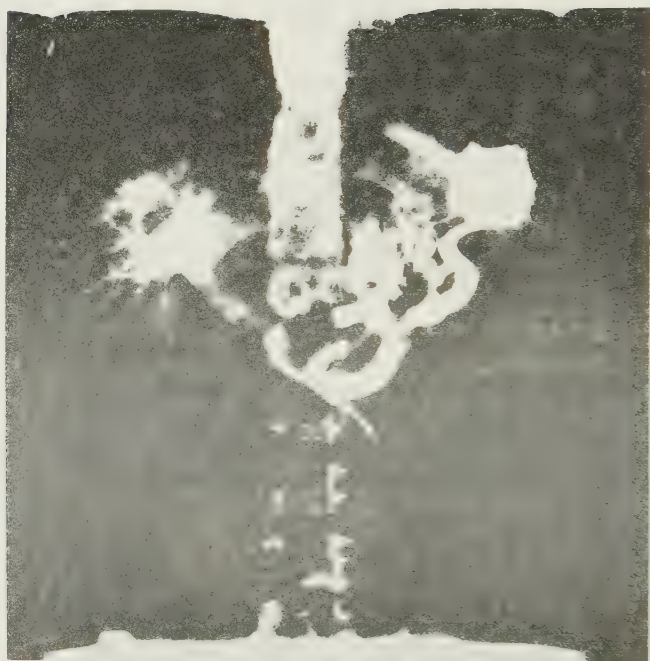


Abb. b:

Patient 6:

1-jähriger Junge mit Splenomegalie und Ösophagusvarizenblutung.

Abb. a und b.: SpPGr:

Prähepatischer Block mit völligem Verschuß der Pfortader ohne hepatopetalen Umgehungskreislauf i.S. einer kavernösen Transformation und somit keine Darstellung der intrahepatischen Pfortaderäste.

Hepatofugale Umgehung nach cranial über V. gastrica sin. und Vv. gastricae breves, die Magenfundus- und Ösophagusvarizen speisen.

Deutliche Kollateralverbindungen nach caudal über V. mesenterica inf. und Plexus rectalis i.S. einer anorectalen Umgehung;

Angedeutet retrograde Darstellung der V. mesenterica sup.;

Deutlicher Kontrastmittelaustritt nach intraperitoneal.

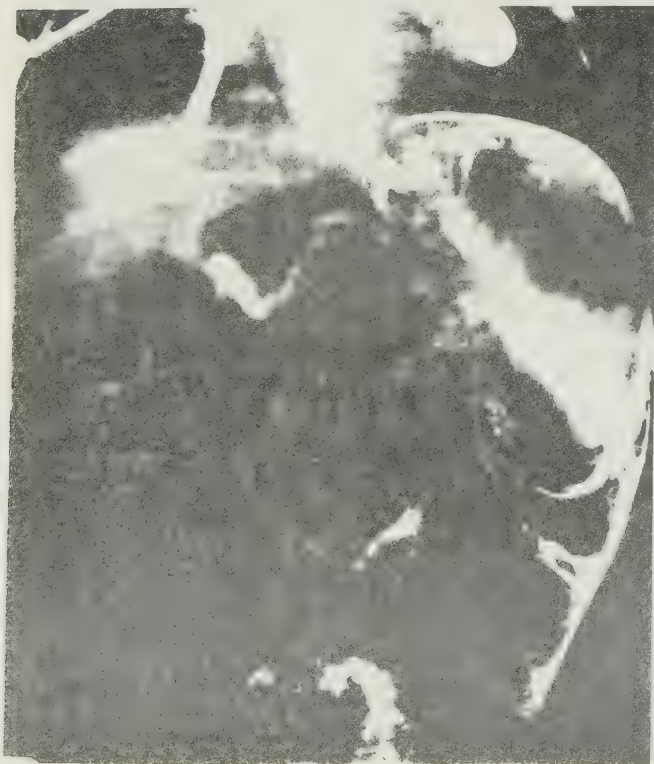


Abb. a:

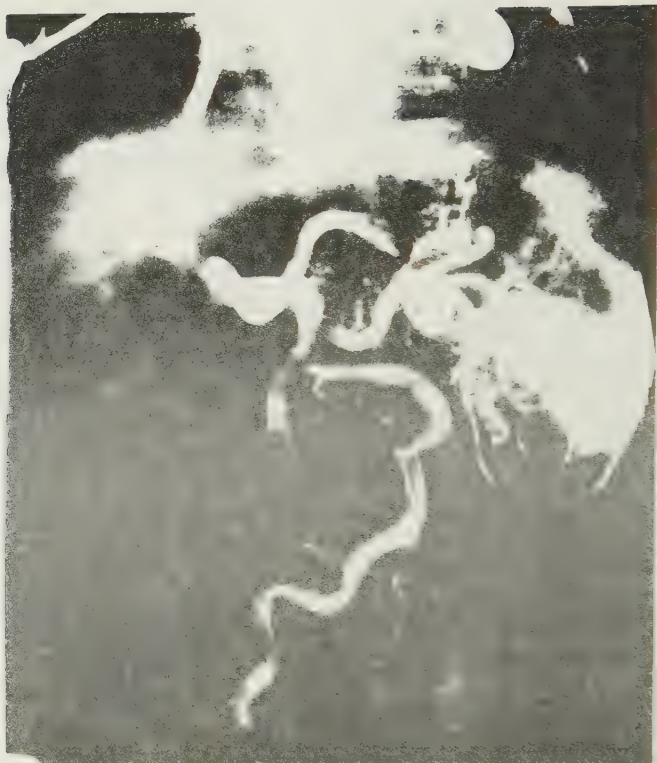


Abb. b:

Patient 7:

11-jähriger Junge mit Splenomegalie unklarer Genese

Abb. a und b: SpPGr:

Prähepatischer Block mit Verschluß von V. portae und V. lienalis und hepatopetaler Umgehung über die kurzen Magenvenen und die V. gastrica sin. zur kavernösen Transformation am Leberhilus; außerdem caudale Kollateralverbindung über die Vv. gastroepiploicae;

Geringgradige Kontrastierung der intrahepatischen Pfortaderäste;

Kontrastierung des Ramus anastomicus nach caudal mit Anschluß an die V. mesenterica sup. über die Vv. jejunales;

Keine Darstellung von Ösophagusvarizen.

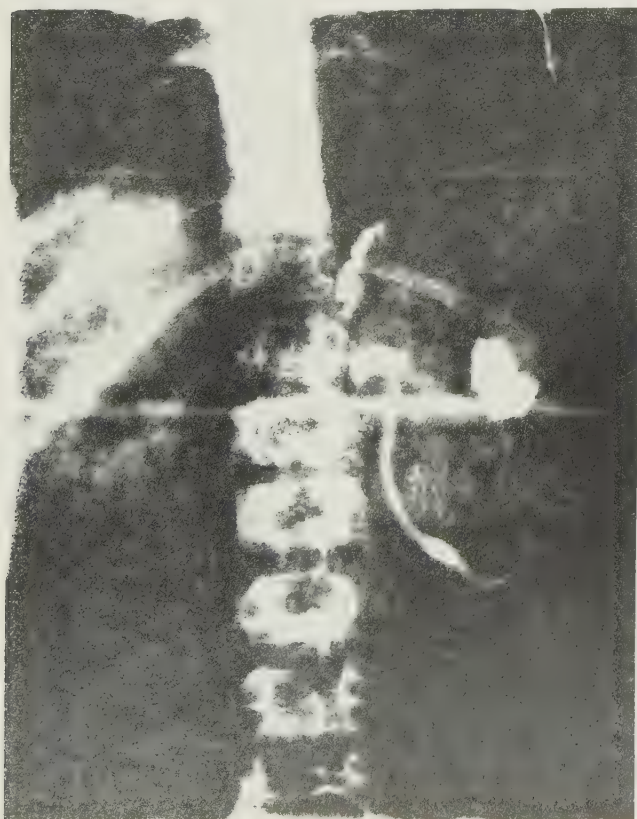


Abb. a:

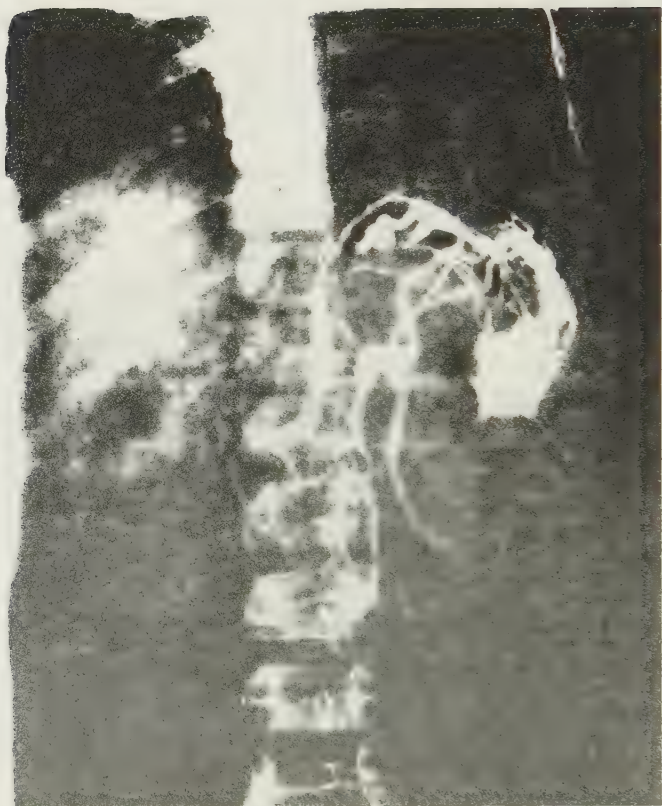


Abb. b:

Patient 8:

10-jähriger Junge mit Minderwuchs und Hämatemesis unklarer Genese.

Abb. a und b:

Prähepatischer Block mit komplettem Verschluß der Milzvene und der Pfortader;

Hepatopetaler Kollateralkreislauf über Vv. gastricae breves → V. gastrica sin. und V. gastroepiploica sin. → V. gastroepiploica dext. zum Leberhilus, von dort über eine kavernöse Transformation zu intrahepatischen Pfortaderästen;

Nach cranial Abfluß über Magenfundus- und Ösophagusvarizen, sowie über Intercostalvenen ins Hemiazygossystem;

Nach caudal über spleno-renale Anastomose.

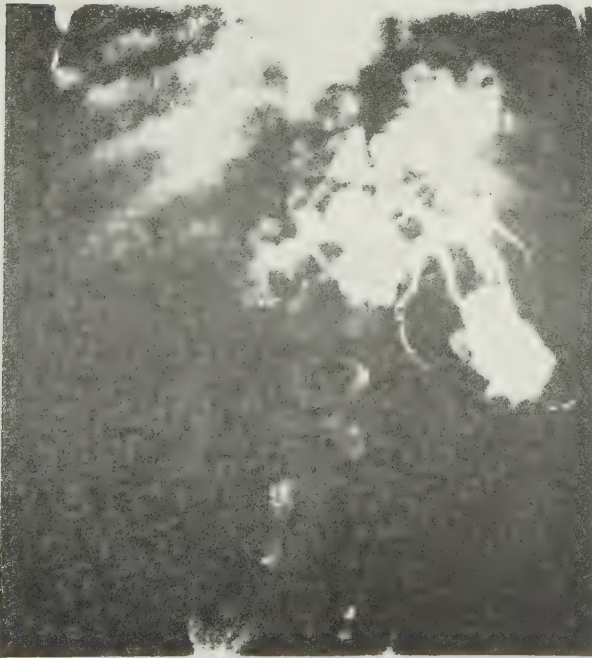


Abb. a:



Abb. b:

Patient 9:

5-jähriger Junge mit Leberzirrhose und Caput medusae

Abb. a und b:

Intrahepatischer Block mit Darstellung der Milzvene, der Pfortader und der rarefizierten intrahepatischen Pfortaderäste;

Hepatofugaler Abstrom des Kontrastmittels über die V. gastrica sin. in wenig ausgeprägte Ösophagusvarizen;

Außerdem dargestellt die aus dem Ramus sinister der V. portae abgehende rekanalisierte V. umbilicalis oder paraumbilicalis (Cruveilhier-Baumgarten-Syndrom).

Druckmessung: 28 cm H₂O



Abb. a:

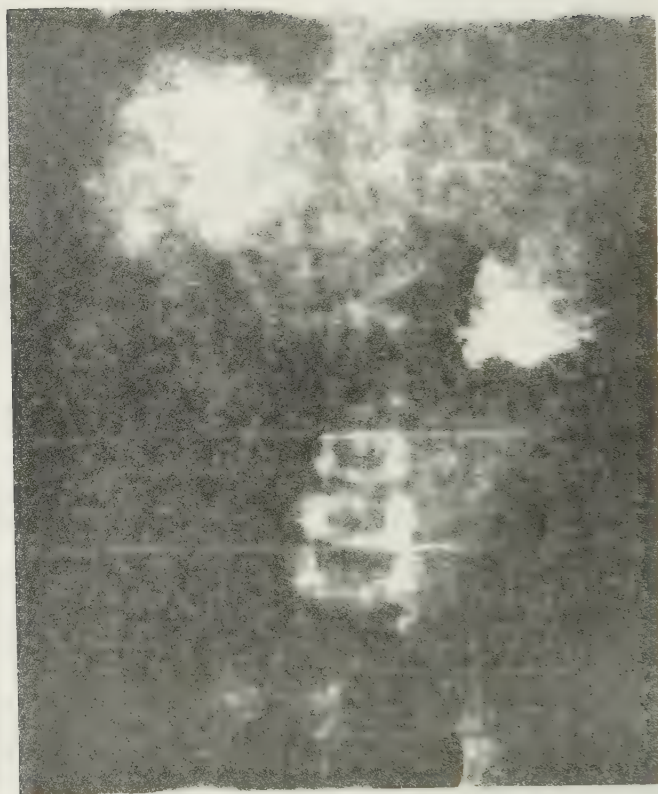


Abb. b:

Patient 10:

10-jähriges Mädchen mit Z.n. transthorakaler und transabdomineller Versorgung einer traumatischen Leberruptur im 3. Lebensjahr und Ausbildung einer Gallenpseudozyste, die 4 Monate später eine Revision erforderlich machte.

Abb.: Prähepatischer Block mit erheblicher Stenose der V. portae auf 2mm ϕ und einem hepatopetalen Umgehungskreislauf i.S. einer kavernösen Transformation mit Darstellung der intrahepatischen Pfortaderäste;

Ausgeprägte hepatofugale Kollateralen nach cranial über die dilatierte V. gastrica sin. (9 mm ϕ) und die Vv. gastricae breves mit deutlichen Magenfundus- und Ösophagusvarizen;

Außerdem Darstellung der intercostalvenen und ein angedeuteter Reflux nach caudal.

Druckmessung: 36 cm H₂O



Patient 11:

5-jähriger Junge mit Z.n. postnataler Austauschtransfusion über Nabelvenenkatheter wegen Hyperbilirubinämie, und Hämatemesis im Alter von 4 Jahren.

Abb. a: Verschluß der V. portae i.S. eines prähepatischen Blocks mit kavernöser Transformation am Leberhilus; Abfluß nach cranial über dicklumige, in die Milzvene mündende V. gastrica sin. (6 mm ϕ) zu Ösophagusvarizen ins Hemiazzygos- und Azygossystem; Nach caudal Reflux in die V. mesenterica sup. und retrograde Darstellung der V. pancreaticoduodenalis, sowie wahrscheinlich der V. colica sin. Druckmessung: 35 cm H₂O



Abb. a:

Abb. b: 2 Monate später über direkte Mesentericographie mit anschließender Ligatur der V. gastrica sin. und Varizenumstechung.



Abb. b:

Abb. c: Ein 1/2 Jahr später deutliche Zunahme des Abstroms
nach caudal; nun auch V. mesenterica inf. dargestellt;
V. gastrica sin. ligiert;
Keine Kontrastierung von Ösophagusvarizen;
Deutliche Kaliberzunahme der V. gastrica dext.



Abb. c:

Abb. d: Postop. SpPGr nach Anlegen eines mesenterico-cavalen Shunts

Zunahme der Kollateralisierung nach cranial mit Magenfundusvarizen;

Retrograde Darstellung der V. mesenterica inf. mit deutlicher Stenosierung;

Kein Shunt erkennbar.



Abb. d:

Abb. e: Nochmalige SpPGr 2 Jahre später wegen rez. Hämatemesis
Weitere Zunahme der Kollateralen nach cranial, besonders
im Bereich der ligierten V. gastrica sin.
Druckmessung: 33 cm H₂O



Abb. e:

Abb. f: Postop. SpPGr nach Anlegen eines spleno-renalen Shunts
Trotz deutlicher Shuntstenose Abfluß des Kontrastmittels
über die V. lienalis in die V. renalis sin. zur V. cava
inf.;
Zusätzlich Anschluß an das Hemiazygos- und Azygossystem.



Abb. f:

Patient 12:

6 Monate alter Junge mit Hepatosplenomegalie

Abb. a und b: Isolierter Milzvenenverschluß mit cranialen und caudalen Umgehungskreislauf;
Varikosis im Korpus- und Fundusbereich des Magens und zweifacher spleno-renal-cavaler Shunt mit Darstellung der V. cava inf.

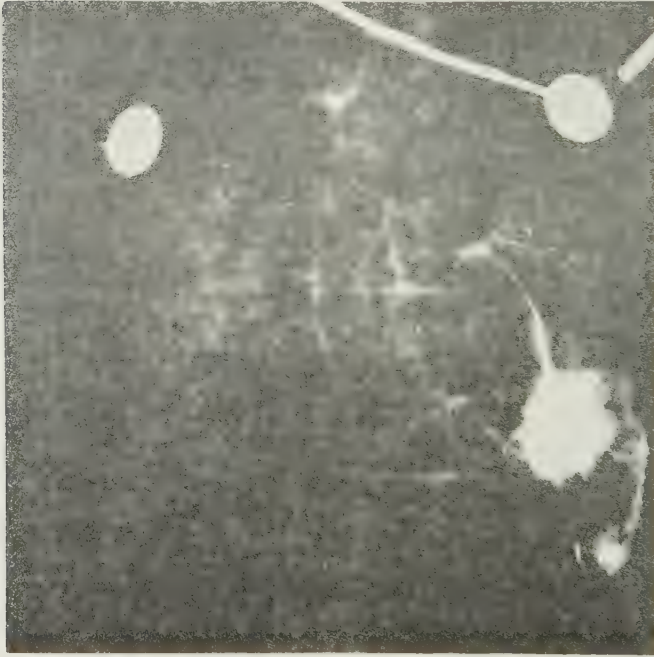


Abb. a:

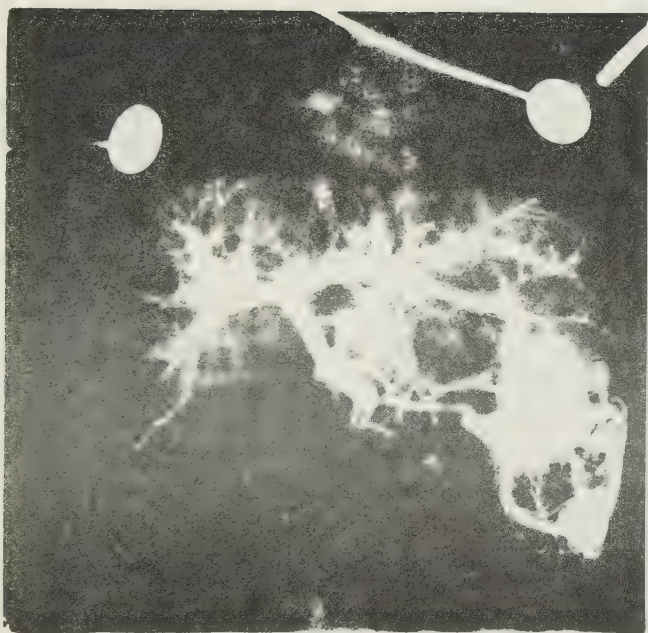


Abb. b:

Patient 13:

5-jähriger Junge mit Hepatosplenomegalie, Aszites und mehrmaligem Bluterbrechen aufgrund einer kongenitalen Leberfibrose und cystischer Dysplasie der Gallengänge sowie Cystenieren bds.

Abb. a und b: Intrahepatischer Block mit Rarefizierung der intrahepatischen Pfortaderäste bei regelrechter Darstellung von V. lienalis und V. portae;
Retrograde Darstellung der V. gastrica sin. und einiger Vv. gastricae breves, die ausgeprägte Magenfundus- und Ösophagusvarizen speisen;
Reflux nach caudal in die V. mesenterica sup;
Deutlicher Abfluß des Kontrastmittels auch über Milzkapselvenen zum Hemiazygossystem,
Druckmessung: 33 cm H₂O

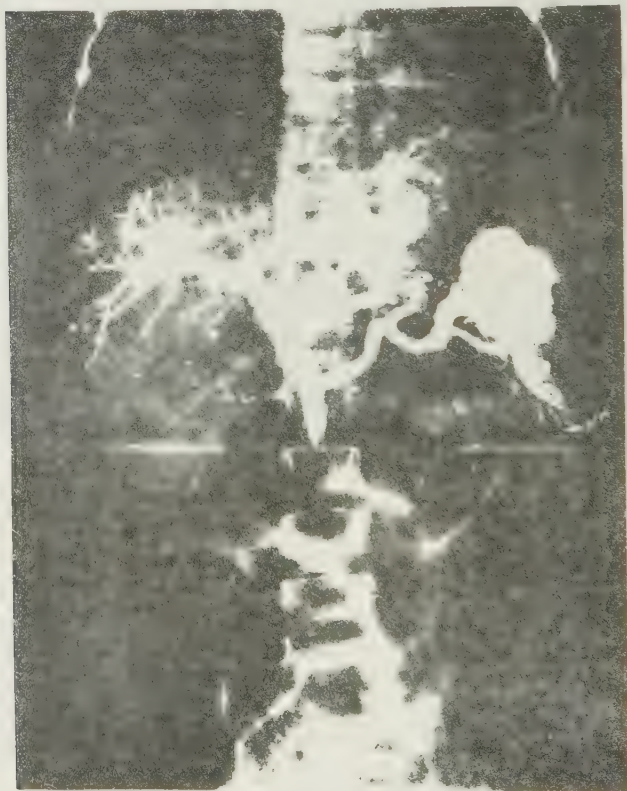


Abb. a:



Abb. b:

Patient 14:

2 1/2- jähriges Mädchen, das wegen Icterus neonatorum Austausch-
transfusionen über Nabelvenenkatheter erhielt.

Abb. a: Prähepatischer Block mit Verschluß der V. portae und
ausgeprägter kavernöser Transformation;
Gute Darstellung der intrahepatischen Pfortaderäste;
Deutliche Magenfundus- und Ösophagusvarizen;
Reflux nach caudal in die V. mesenterica inf.
Druckmessung: 47 cm H₂O

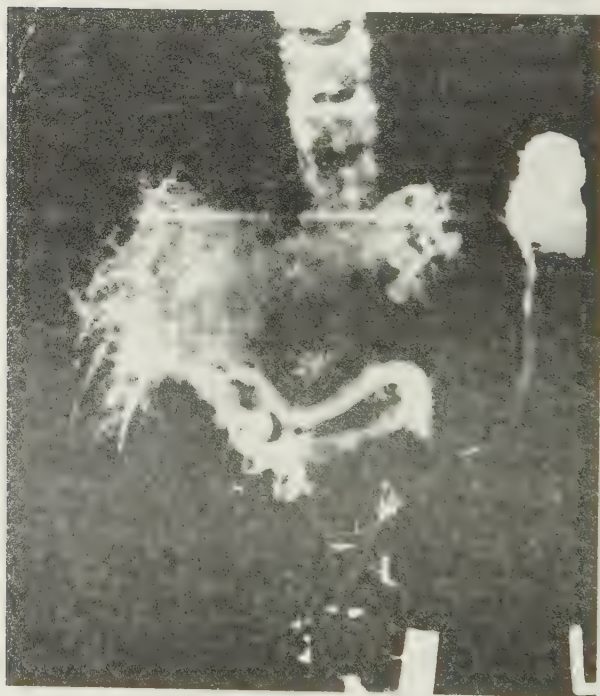


Abb. a:

Abb. b: Postop. SpPGr 1/2 Jahr nach spleno-renalem Shunt :
Abfluß des Kontrastmittels über die V. lienalis in die
V. renalis sin. zur V. cava inf.;
Geringgradige Shuntstenose;
Keine Darstellung von Ösophagusvarizen.
Druckmessung: 37 cm H₂O



Abb. b:

Patient 15:

1 Jahr, 3 Monate alter Junge, der wegen Icterus neonatorum Austauschtransfusionen über Nabelvenenkatheter erhielt. Jetzt Hepatosplenomegalie mit rez. Hämatemesis. Zusätzlich posthepatitische Leberzirrhose histologisch gesichert.

Abb. a: Prähepatischer Block mit Verschluß der V. portae und kaverner Transformation;
Hauptabstrom des Kontrastblutes nach cranial über eine stark dilatierte V. gastrica sin. in Magenfundus- und Ösophagusvarizen;
Deutlicher Reflux nach caudal über die V. mesenterica inf.;
Intrahepatische Pfortaderäste stark rarefiziert.



Abb. a:

Abb. b: Kontroll-SpPGr nach mesenterico-cavalem Shunt:
Keine wesentliche Befundänderung;
Shunt und V. cava inf. nicht dargestellt; wahrscheinlich
Shuntverschluß;
Zusätzlich nach caudal die V. pancreaticoduodenalis dar-
gestellt.
Druckmessung: 20 cm H₂O

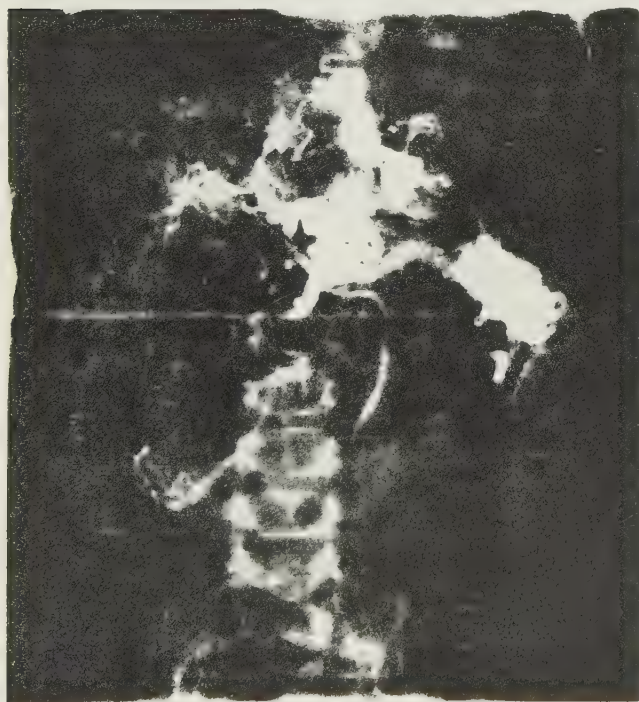


Abb. b:

Abb. c, d, e: Kontroll-SpPGr nach spleno-renalem Shunt:
Kleiner, distaler Teil der V. lienalis dargestellt;
Shunt verschlossen;
Zunahme der Kollateralisation nach cranial.



Abb. c:

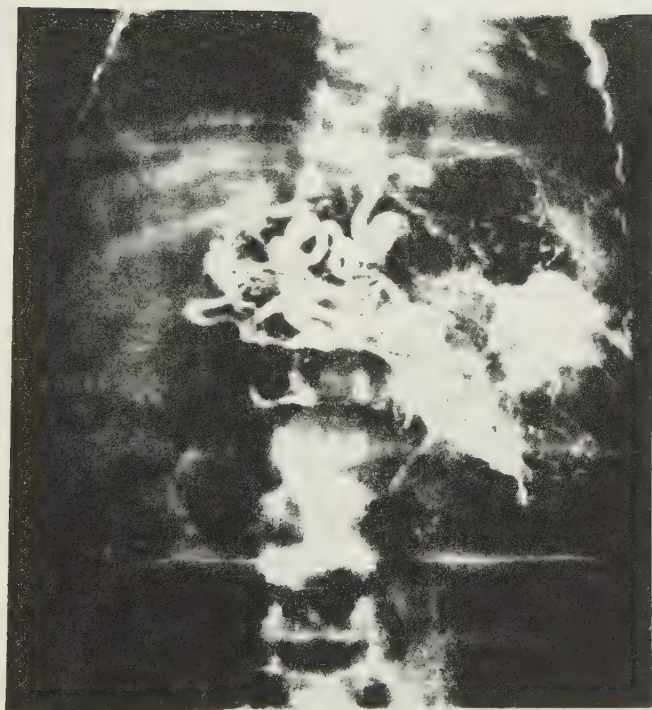


Abb. d:

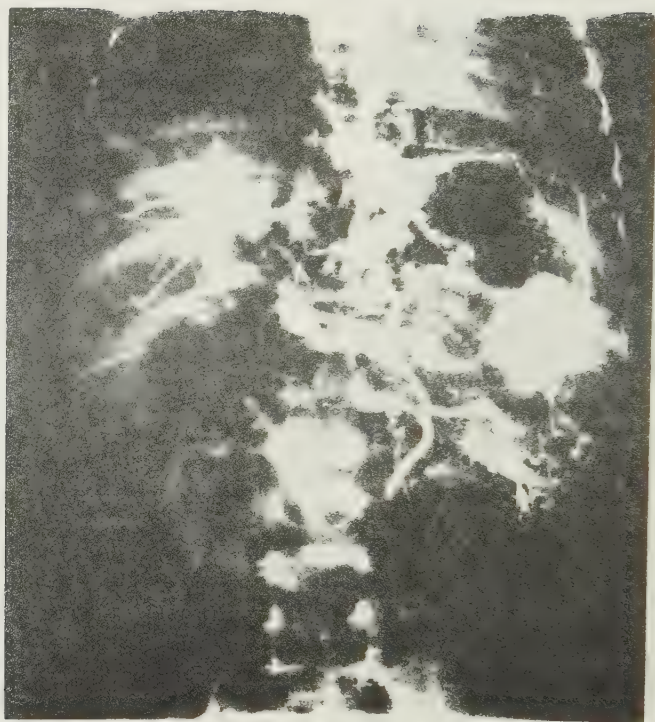


Abb. e:

Patient 16:

4 1/2-jähriger Junge mit Splenomegalie und Hämatemesis nach postpartaler Austauschtransfusion über Nabelvenenkatheter wegen Icterus neonatorum gravis.

Abb. a und b: Prähepatischer Block mit Pfortaderverschluß und guter Darstellung der intrahepatischen Pfortaderäste über die kavernöse Transformation;
Ausgeprägter Umgehungskreislauf nach cranial über erheblich dilatierte V. gastrica sin. (8 mm ϕ), weniger über die Vv. gastricae breves in die deutlichen Ösophagus- und Magenfundusvarizen zur V. azygos;
Angedeuteter Reflux nach caudal in die V. mesenterica sup.
Druckmessung: 27 cm H₂O



Abb. a:



Abb. b:

Patient 17:

11-jähriger Junge mit rezidivierender Hämatemesis und Z.n. Splenektomie und Varizenumstechung im Alter von 3 Jahren wegen portaler Hypertension.

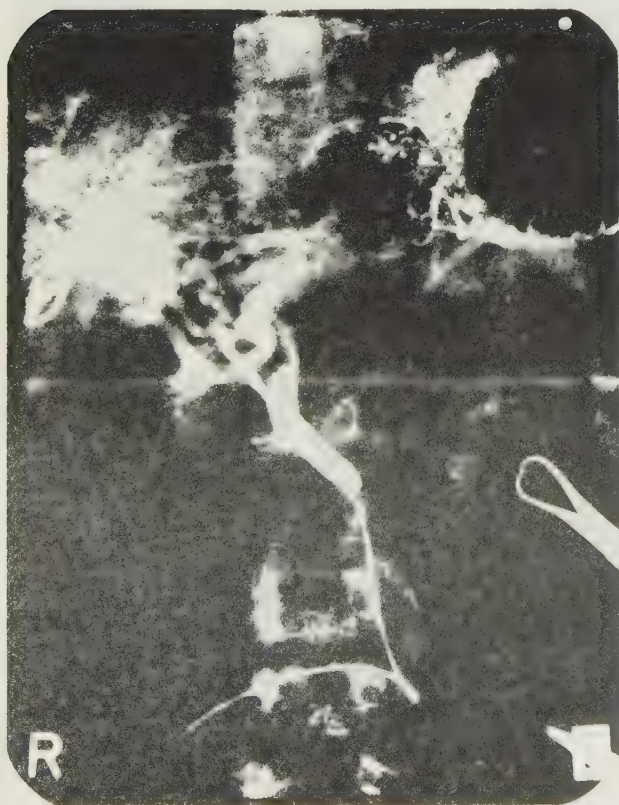
Abb.: Mesentericographie im Rahmen einer Laparatomie

Verschuß der Pfortader mit kavernöser Transformation und reduzierter Darstellung der intrahepatischen Pfortader-äste;

Retrograde Darstellung von V. pancreaticoduodenalis, V. gastrica sin. und dext. und der V. lienalis;

Hauptabstrom des Kontrastmittels nach cranial über ausgedehnte Magenfundusvarizen;

Ösophagusvarizen nicht dargestellt.



Patient 18:

1-jähriger Junge mit extrahepatischer Gallengangsatresie und biliärer Zirrhose.

Abb. a und b: Intrahepatischer Block mit ausgeprägter Rarefizierung der intrahepatischen Pfortaderäste; Pfortader selbst deutlich dünnlumiger (4 mm ϕ) als die Milzvene (6 mm ϕ); Hauptabfluß des Kontrastmittels nach cranial über stark dilatierte V. gastrica sin. (6 mm ϕ), aber auch Vv. gastricae breves zu massiven Magenfundus- und Ösophagusvarizen; Nach caudal retrograde Füllung der V. mesenterica sup. und der V. mesenterica inf. mit ihren Zuflüssen.

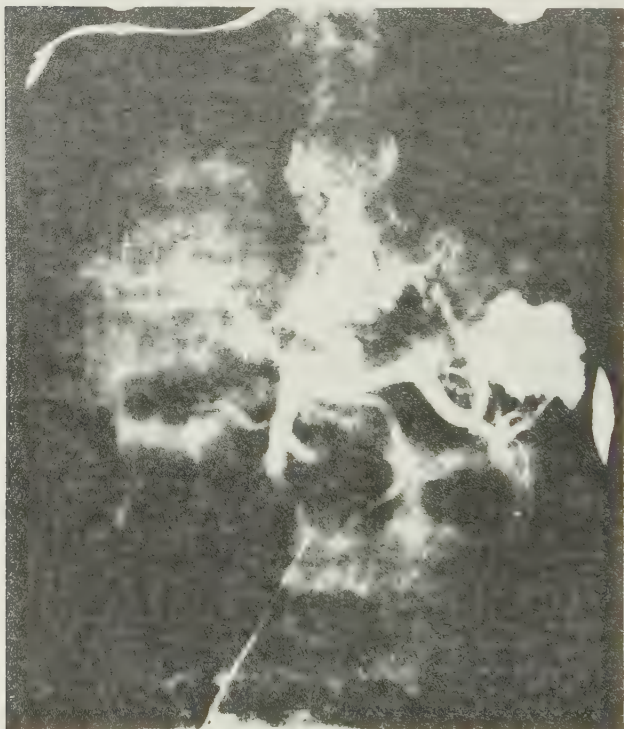


Abb. a:



Abb. b:

Patient 19:

9-jähriges Mädchen mit histologisch gesicherter Leberzirrhose, Splenomegalie und rezidivierender Hämatemesis.

Abb. a und b: Intrahepatischer Block mit Rarefizierung der intrahepatischen Pfortaderäste;
Ausgeprägter Umgehungskreislauf nach cranial über dilatier-
te V. gastrica sin. (8 mm ϕ) und Vv. gastricae breves zu
deutlichen magenfundus- und Ösophagusvarizen;
Caudal der Milzvene spontaner spleno-renal-cavaler Shunt,
über den ein Teil des Kontrastblutes in die V. cava inf.
abfließt.

Druckmessung: 33 cm H₂O

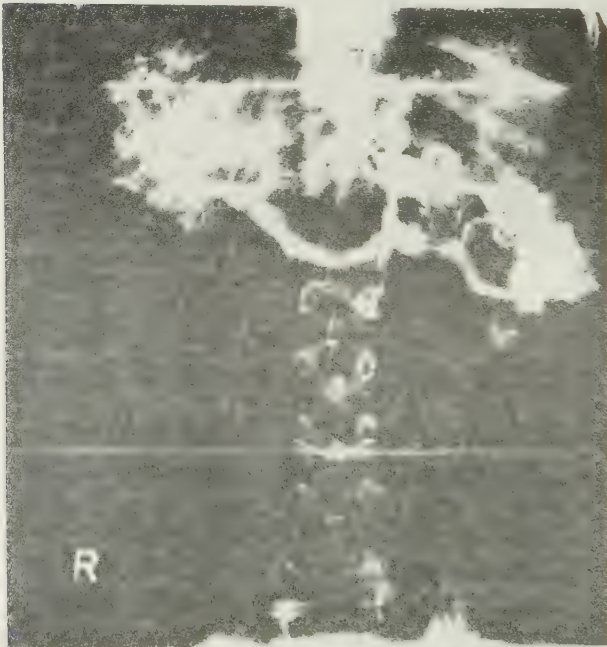


Abb. a:



Abb. b:

Patient 20:

4-jähriger Junge mit Splenomegalie und Hämatemesis seit dem 2. Lebensjahr.

Abb. a und b: Prähepatischer Block mit Verschluß der V. portae sowie der V. lienalis und der V. mesenterica sup. an der Einmündungsstelle;

Gute Darstellung der intrahepatischen Pfortaderäste über die kavernöse Transformation;

Geringer Umgehungskreislauf nach cranial über die V. gastrica sin. zu Magenfundus- und Ösophagusvarizen; Hauptabstrom des Kontrastblutes nach caudal über dilatierte Mesenterialvenen (V. colica dext. et med.) und spontane Anastomosen zur V. cava inf;

Außerdem Darstellung von Intercostalvenen.

Druckmessung: 27 cm H₂O



Abb. a:

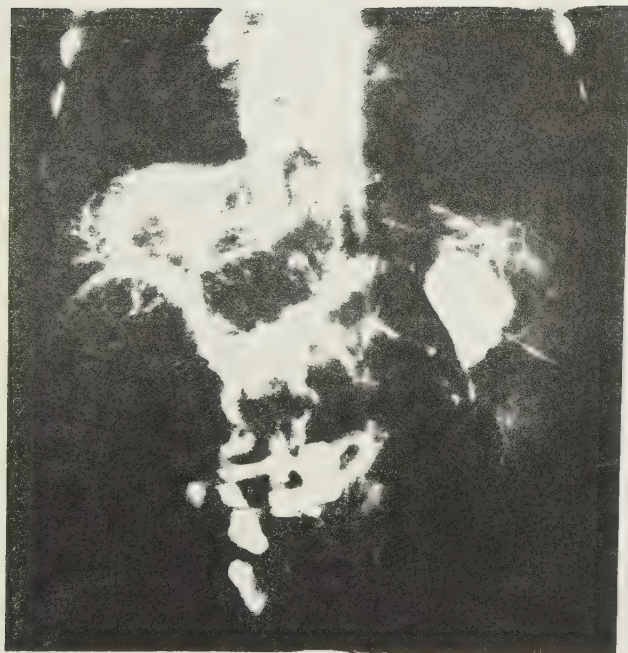


Abb. b:

8. Diskussion

Wir führten bei 48 Kindern (35 Buben, 13 Mädchen) im Alter zwischen 6 Monaten und 14 Jahren eine oder mehrere direkte Splenoportographien durch und fanden dabei in 27 Fällen (56,2%) einen prähepatischen Block, in 14 Fällen (29,2%) einen intrahepatischen Block und bei 7 Kindern (14,6%) einen Normalbefund. Das Verhältnis von prähepatischem zu intrahepatischem Block betrug somit 1,9 : 1.

Ähnliche Studien liegen von folgenden Autoren vor:

Pinkerton (1972) untersuchte 33 Kinder im Alter zwischen 2 Monaten und 14 Jahren und sah 23 prähepatische (69,7%) und 10 intrahepatische (30,3%) Blockformen, was einem Verhältnis von 2,3 zu 1 entspricht.

Prévot (1970) berichtet von 24 Kindern (14 Buben, 10 Mädchen) mit einem prähepatischen Block in 17 (71%) und einem intrahepatischen Block in 10 Fällen (29%) (2,4 : 1).

Raffensperger (1972) untersuchte 33 Kinder (20 Buben und 13 Mädchen im Alter zwischen 4 Monaten und 16 Jahren), von denen 14 einen prähepatischen (42,4%) und 18 einen intrahepatischen Block (57,6%) (1 : 1,3).

Rösch (1962) fand bei 27 Kindern (7 Monate bis 14 Jahre) elfmal einen prähepatischen (40,7%) und dreizehnmal einen intrahepatischen Block (59,3%) (1 : 1,2).

Weitere Autoren berichten von deutlich kleineren Fallzahlen oder berücksichtigen nur die prähepatische Blockform. Zur letzteren Gruppe zählen Clatworthy (1978) mit 35 Patienten (21 Buben und 14 Mädchen zwischen 7 Monaten und 12 Jahren), O'Donnell (1968) mit 15 Patienten (9 Buben und 6 Mädchen zwischen 5 Monaten und 10 Jahren), Fonkalsrud (1974) mit 69 Patienten (38 Buben und 31 Mädchen im Alter bis 14 Jahre) und Rösch (1971) mit 18 Patienten zwischen 2 und 18 Jahren. Diese Zahlen, und auch unsere eigenen Ergebnisse, deuten auf eine größere Häufigkeit des prähepatischen Blocks im Kindesalter hin.

Verschiedene Autoren (Clatworthy, 1978, Feist, 1975, Fonkalsrud, 1974, Melhem, 1970, O'Donnell, 1968, Oski, 1963, Prévot, 1970, Raffensperger, 1972, Zurbriggen, 1972) untersuchten insgesamt 214 Kinder, 131 Buben (61,2,%) und 83 Mädchen (38,8%), was einem Verhältnis von 1,6 zu 1 entspricht. Somit ergab sich

ein deutliches Überwiegen des männlichen Geschlechts.

Diese Beobachtungen konnten wir auch bei unseren Kranken machen. Wir untersuchten 48 Kindern, davon 35 männliche (73%) und 13 weibliche (27%) Patienten, was einem Verhältnis von 2,7 zu 1 entspricht.

Beim Vergleich der Initialsymptome dominiert insgesamt die Blutung aus dem Gastrointestinaltrakt. In unserem Krankengut, das nach prähepatischem und intrahepatischem Block unterteilt wurde, stellt die Hämatemesis bei prähepatischen Block das häufigste Initialsymptom dar, beim intrahepatischen Block dagegen die Hepatosplenomegalie. Die isolierte Splenomegalie fanden wir als zweithäufigstes Initialsymptom des prähepatischen Blocks.

Die Ursachen der kindlichen portalen Hypertension sind vielfältig.

Wir fanden bei unseren 27 Patienten mit prähepatischem Block folgende Ursachen: Nabelvenenkatheter (n = 15), Trauma (n = 1), OP (n = 1), Nabelinfektion (n = 1), unbekannte Ursache (n = 9). Die intrahepatischen Blockformen beruhten auf folgenden Leberveränderungen: Leberzirrhose (Hepatitis, Gallengangsatresie, Mukoviszidose u.a.) (n = 12), kongenitale Leberfibrose (n = 1), multiple Leberzysten (n = 1).

Pinkerton (1972) beobachtete bei seinen 23 Patienten mit einem prähepatischen Block sechsmal eine Omphalitis, zweimal einen Nabelvenenkatheter und einmal eine abdominale Operation als Ursache. Alle zehn Patienten mit einem intrahepatischen Block litten an einer Leberzirrhose.

Raffensperger (1972) fand bei seinen 15 Patienten mit prähepatischem Block folgende Ursachen: Nabelvenenkatheter (n = 3), angeborene Defekte (n = 3), Rh-Inkompatibilität ohne Transfusion (n = 1), Milzvenenthrombose und Zystenleber (n = 1), unklare Ursache (n = 7). Bei den 18 Patienten mit intrahepatischem Block waren folgende Ursachen zu eruieren: Gallengangsatresie (n = 4), Hepatitis und Zirrhose (n = 4), zystische Leberveränderungen (n = 3), zystische Pankreasfibrose (n = 2), angeborene Hepatitis (n = 1), Gallengangshypoplasie (n = 1), unklare Ursache, Leber histologisch normal (n = 3).

Rösch (1971) sah bei 38 Kindern mit prähepatischem Block zwölfmal eine Infektion in der Neugeborenenperiode. (meist Omphalitis), dreimal eine Nabelvenenkatheterisierung, einmal eine Ope-

ration und bei 22 Patienten konnte die Ursache der portalen Hypertension nicht gefunden werden.

Fonkalsrud (1972) fand bei seiner Untersuchung von 69 Kindern mit prähepatischem Block 15 Fälle einer Infektion in der Neugeborenenperiode, meist eine Omphalitis.

Prévot (1970) berichtet bei seinen 17 Kindern mit prähepatischem Block von 10 Pfortaderatresien, 3 Nabelvenenkatheterisierungen, 3 Infektionen und einer Omphalitis.

Clatworthy (1978) fand bei 35 Kindern mit prähepatischem Block in 23 Fällen eine Pfortaderatresie, siebenmal eine Omphalitis, zweimal eine Austauschtransfusion in der Neugeborenenperiode, eine Sepsis, eine Pancreatitis und eine angeborene Pfortaderstenose.

Die beiden letzten Autoren (Prévot, 1970, und Clatworthy, 1978) sind bei dieser Aufstellung hervorzuheben, da sie die kavernöse Transformation immer als Folge einer Pfortaderatresie betrachten. In der Literatur ist jedoch die Auffassung über die Ätiologie der kavernösen Transformation gegensätzlich. Die meisten Autoren sind jedoch der Meinung, daß die kavernöse Transformation in der Mehrzahl der Fälle postnatal als Folge einer Pfortaderthrombose entstanden ist, sie allerdings auch im Rahmen einer angeborenen Pfortaderatresie vorkommt.

Betrachtet man die Ursachen einer prähepatischen portalen Hypertension von 126 Kindern (Pinkerton, 1972, Raffensperger, 1972, Rösch, 1971, Prévot, 1970, Clatworthy, 1978), so findet man folgende Verteilung: in 26 Fällen eine Omphalitis (21%), in 11 Fällen eine Nabelvenenkatheterisierung (9%) und eine Infektion bei 5 Kindern (4%). Clatworthy, 1978, und Prévot, 1970, geben bei 33 Kindern eine Pfortaderatresie an. In vielen Fällen war die Ursache aber nicht zu eruieren.

Bei unseren 27 Patienten mit prähepatischem Block war die Nabelvenenkatheterisierung mit 14 Fällen (52%) bei weitem die häufigste Ursache. Wir hatten jedoch ein ausgesuchtes Krankengut, das zum größten Teil in die kinderchirurgische Abteilung, meist schon zur Frage der Operation, eingeliefert wurde.

Im Überblick, auch über die Arbeiten mit geringeren Fallzahlen, lassen sich die Affektionen des Nabels bzw. der Nabelvene eindeutig als Hauptursache des prähepatischen Blocks im Kindesalter ansehen.

Bei den splenoportographischen Untersuchungen wurden Milzdruckmessungen durchgeführt.

Wir fanden beim prähepatischen Block bei 16 Patienten Druckwerte zwischen 22 und 50 cm H₂O (durchschnittlich 35 cm H₂O), beim intrahepatischen Block an neun Patienten zwischen 12 und 48 cm H₂O (durchschnittlich 33,5 cm H₂O).

Feist, 1975, Fonkalsrud, 1974, Melhem, 1970 und Prévot, 1970, ermittelten bei ihren Untersuchungen ähnliche Meßwerte, sowohl im Hinblick auf die Durchschnittswerte, wie auch auf die absoluten Zahlen.

Zusammenfassend zeigt sich eine große Übereinstimmung hinsichtlich der Milzdruckmessung bei unseren Kranken, verglichen mit denen der Literatur. Die Druckwerte bei prähepatischem bzw. intrahepatischem Block unterscheiden sich nicht signifikant.

Bei der Auswertung der Splenoportographien fanden sich bei unseren Patienten verschiedene Kollateralkreisläufe.

Einen hepatopetalen Umgehungskreislauf i.S. einer kavernenösen Transformation fanden wir bei 23 Kindern mit isoliertem Pfortaderverschluß bzw. einem Verschluß von Pfortader und Milzvene. Eine hepatopetale Umgehung über die Vv. gastricae breves, die V. gastrica sin. und die Vv. gastroepiploicae fand sich bei zwei Patienten mit isoliertem Milzvenenverschluß bzw. Verschluß von Pfortader und Milzvene.

Hepatofugale Kollateralen zeigten sich in folgenden Formen: Gastroösophageale Kollateralen bei 24 Patienten mit prähepatischem Block und bei 12 Patienten mit intrahepatischem Block; Anorectale Kollateralen bei 10 Patienten mit prähepatischem und bei 5 Patienten mit intrahepatischem Block; Spleno-renal-cavale Kollateralen bei 5 Kranken mit prähepatischem und einem Kind mit intrahepatischem Block; Weiterhin zeigten sich splenoadrenale (n = 1, intrahep.), umbilicale (n = 3, intrahep.), splenoretroperitoneale (n = 1, prähep.) und diaphragmatische bzw. splenointercostale (n = 3, prähep.) Kollateralen.

Ähnliche Aufstellungen sind in der Literatur nicht angegeben. Über die Häufigkeit von Ösophagusvarizen berichten 6 Autoren. Bei unseren Kranken fanden wir, wie schon beschrieben, bei 24 Kindern mit prähepatischem Block (89%) und bei 12 Kindern mit intrahepatischem Block (86%) Ösophagusvarizen.

Feist, 1975, fand bei 4 seiner 7 Patienten mit prähepatischem Block (57%) Varizen.

Melhem, 1970, berichtet von 11 Fällen von Varizen bei 17 Patienten (65%).

O'Donnell, 1968, untersuchte 15 Patienten mit prähepatischem Block und sah in 14 Fällen Ösophagusvarizen (93%).

Oski, 1963, beobachtete bei jedem seiner vier Patienten mit prähepatischem Block Varizen.

Pinkerton, 1972 untersuchte 33 Kinder und fand in 23 Fällen Ösophagusvarizen (70%); davon wiesen 16 einen prähepatischen und 7 einen intrahepatischen Block auf.

Prévot, 1970, beobachtete bei 20 seiner 24 Patienten (83%)

(17 prähepatische und 7 intrahepatische Blockformen) Varizen.

Somit ließ sich in der Literatur eine Häufigkeit von Ösophagusvarizen beim Pfortaderhochdruck im Kindesalter zwischen 57 und 100% finden. Die Mehrzahl der Ergebnisse, wie auch unsere eigenen, bewegte sich zwischen 70 und 90%. Prähepatische und intrahepatische Blockformen zeigten keinen wesentlichen Unterschied.

9. Zusammenfassung

Das erste Ziel der vorliegenden Arbeit war die Auswertung von Splenoportographien hinsichtlich Kollateralkreisläufe und Blockformen bei Kindern mit portaler Hypertension. Dazu wurden 60 Splenoportographien bei 48 Kindern (35 Buben, 13 Mädchen) im Alter zwischen 6 Monaten und 14 Jahren durchgeführt.

Wir fanden bei 27 Patienten (56,2%) einen prähepatischen Block, bei 14 Kindern (29,2%) einen intrahepatischen Block und bei 7 Kindern einen Normalbefund.

Bei 23 Kindern mit prähepatischem Block konnte ein hepato-petaler Umgehungskreislauf i.S. einer kavernösen Transformation festgestellt werden. Zwei Patienten wiesen eine hepato-petale Umgehung über Vv. gastricae breves, V. gastrica sin. und Vv. gastroepiploicae auf. Diese Kinder zeigten einen isolierten Milzvenenverschluß bzw. einen Verschluß von V. portae und V. lienalis.

Hepatofugale Kollateralen zeigten sich in Form von gastroösophagealen (n = 36), anorectalen (n = 15), spleno-renal-cavalen (n = 5), splenoadrenalen (n = 1), umbilicalen (n = 3), spleno-retroperitonealen (n = 1) und diaphragmatischen bzw. splenointercostalen (n = 3) Umgehungskreisläufen bei Kindern mit prä- und intrahepatisch bedingtem Pfortaderhochdruck.

Darüberhinaus wurden endoskopische und histologische Untersuchungen durchgeführt, wobei diese Ergebnisse eine hohe Korrelation mit der Splenoportographie zeigten (Ösophagusvarizen, Leberzirrhose u.a.).

Bei der Betrachtung der Ursachen des prähepatischen Blocks, fällt bei unseren Patienten die hohe Zahl an Nabelvenenkatheterisierungen in der Neugeborenenperiode auf. Wir fanden bei 14 von 27 Kindern mit prähepatischem Block eine Nabelvenenkatheterisierung in der Vorgeschichte, was einem Prozentsatz von 52 % entspricht.

Die übrigen Ergebnisse dieser Arbeit konnten beim Vergleich mit anderen Autoren weitgehend bestätigt werden.

Herrn Prof. Lissner danke ich für die Übernahme des Koreferates.

Herrn Prof. Klein gebührt mein besonderer Dank für die Themenstellung, die Unterstützung bei der Auswertung der Röntgenbilder, zahlreiche Diskussionen und die Durchsicht des Manuskripts.

10. Literatur

- 1) Abeatici, S., Campi, L.
Sur les possibilités de l'angiographie hépatique -
la visualisation du système portal.
Acta radiol., 36, 1951, 383-392
- 2) Anacker, H., Devens, K., Linden, G.
Leistungsfähigkeiten und Grenzen der perkutanen
Splenoporthographie
Fortschr. Röntgenstr., 86 (4), 1957, 411-419
- 3) Anacker, H.
Die Splenoporthographie als röntgenologische Untersuchungs-
methode in der Leberdiagnostik
In: Röntgendiagnostik der Leber
Hrsg.: H. Anacker, F. Morino, J. Rösch, W. Schumacher,
A. Zuppinger
Springer-Verlag, Berlin-Göttingen-Heidelberg, 1959
- 4) Anacker, H.
Die Splenoporthographie beim extrahepatischen Block
Dtsch. med. Wschr. 86 (40), 1961, 1918-1923
- 5) Atkinson, M., Sherlock, S.
Intrasplenic pressure as index of portal venous pressure
Lancet, I, 1954, 1325-1327
- 6) Auvert, J., Michel, J.R., Farge, C.
The Radiological Approach to the Diagnosis of Portal
Hypertension
Prog. Pediat. Radiol., 2, 1969, 99-136
- 7) Auvert, J., Brigan, H., Muerer, M., Farge, C.
Pexie spleno-pulmonaire par l'implantation intra-pulmo-
naire du pole supérieur de la rate dans le traitement
de l'hypertension portale par thrombo-phlebite spleno-
portale.
aus Gruenagel: Intrathoracale Milzverlagerung
Schattauer-Verlag, Stuttgart, 1968

- 8) Auvert, J., Farge, C.
Hypertension portale de l'enfant
Ann. Chir., 17, 1963, 281
- 9) Berchtold, R.
Über die Kollateralen und spontanen Anastomosen zwischen Pfortader und Hohlvene beim Pfortaderhochdruck.
Schweiz. Med. Wschr., 91 (18), 1961, 533-537
- 10) Bergstrand, I., Ekman, C.A.
Percutaneous Lieno-Portal Venography
Acta radiol., 43, 1955, 377-392
- 11) Bergstrand, I., Ekman, C.A.
Percutaneous Lieno-Portal Venography
Technique and Complications
Acta radiol., 47, 1957, 269-280
- 12) Bergstrand, I., Ekman, C.A.
Portal Circulation in Portal Hypertension
Acta radiol., 46, 1957, 1-22
- 13) Björn-Hansen, R., Teates, C.D.
Splenic Pulp Pressure: The Effect of Injection of Contrast Material During Splenoportography
Am. J. Roengenol., 99 (3), 1967, 612-615
- 14) Bolkenius, M.
Portale Hypertension im Kindesalter
Hippokrates-Verlag, Stuttgart, 1980
- 15) Boulvin, R., Chevalier, M., Gallus, P., Nagel, M.
La portographie par voie splénique transpariétal
Acta chir. Belg., 50, 1951, 534
- 16) Cacciari, C., Pisi, E., Cavalli, E.
Splenoportografia et Splenomanometria
Ed. Riv. Med. di Bologna, 1957
- 17) Child, C.G., O'Sullivan, W.D., Payne, M.A., Mc'Clure, R.D.
Portal venography: preliminary report
Radiology, 57, 1951, 691

- 18) Clatworthy, H.W., Boles, E.T.
Extrahepatic Portal Bed Block in Children: Pathogenesis
and Treatment
Ann. Surg., 150 (3), 1959, 371-383

- 19) Clatworthy, H.W., Nahmad, N., Hollbaugh, R.S.
Presinusoidal Extrahepatic Portal Hypertension: A Review
of Thirty-five Cases Variouslly Treated
Prog. Pediat. Surg., 11, 1978, 125-139

- 20) Cooper, D.R., Brown, R.C., Stone, C.H., Ferguson, L.K.
Splenoportography
Ann. Surg., 138, 1953, 582

- 21) Dermott, W.
Evaluation of the hemodynamics of portal hypertension
in the selection of patients for shunt-surgery
Ann. Surg., 176, 1972, 449-456

- 22) Devens, K., Fendel, H., Meister, D.
Die Ätiologie der extrahepatisch bedingten portalen Hyper-
tension beim Kind
Zeitschr. f. Kinderchirurgie, 7 (3), 1969, 458-462

- 23) Diemel, H.
Zur Splenoportographie in zwei Ebenen
Fortschr. Röntgenstr., 105 (6), 1966, 845-850

- 24) Dombrowski, H.
Zur Kathetertechnik bei der direkten Splenoportographie
Radiologe, 8 (3), 1968, 95-97

- 25) Dreyer, B., Budtz-Olsen, O.E.
Splenic venography
Lancet, I, 1952, 530

- 26) Düx, A.
Splenoportographie
aus: Lehrbuch der Radiologie Bd. I
Hrsg: H.R. Schein, W.E. Baensch, W. Frommhold,
R. Glauner, E. Uehlinger, J. Wellauer
Thieme-Verlag, Stuttgart, 1965

- 27) Feist, D., Obladen, M., Beduhn, D.
Diagnostische und therapeutische Probleme der extra-
hepatischen Pfortaderstenose aus pädiatrischer Sicht
Monatsschr. Kinderheilk., 123 (1), 1975, 1-8
- 28) Figley, M.M.
Splenoportography: Some Advantages and Disadvantages
Am. J. Roentgenol., Vol. 80 (2), 1958, 313-323
- 29) Figley, M.M., Fry, W.J., Orebaugh, J.E., Pollard, H.M.
Percutaneous splenoportography
Gastroenterology, 88, 1955, 153-162
- 30) Fink, U.
Zur pathologischen Anatomie des nicht zirrrosebedingten
Pfortader- und Lebervenenblocks
Acta Hepato-Splen, 9 (5), 1962, 311-326
- 31) Fonkalsrud, E.W., Myers, N.A. Robinson, M.J.
Management of Extrahepatic Portal Hypertension in Children
Ann. Surg., 180 (4), 1974, 487-493
- 32) Foster, J.H., Conkle, D.M., Crane, J.M., Bruko, H.
Splenoportography: An Assessment of its Value and Risks
Ann. Surg., 179 (5), 1974, 773-781
- 33) Garret, N., Gall, E.A.
Esophageal varices without hepatic cirrhosis
Arch. Pathol., 55, 1953, 196-202
- 34) Gibson, J.B., Johnson, G.W., Fulton, T.T., Rodgers, H.W.
Extrahepatic portal venous obstruction
Brit.J. Surg., 52, 1965, 129
- 35) Gilfillan, R.S.
Anatomic study of the portal vein and its main branches
Arch. Surg., 61, 1950, 449-461
- 36) Gvozdanovic, V., Hauptmann, E., Naiman, E., Oberhofer, B.
Percutaneous splenic venography
Acta radiol., 40, 1953, 17

- 37) Gvozdanovic, V., Hauptmann, E.
Further experience with percutaneous Lieno-Portal
Venography
Acta radiol., 43 (3), 1955, 177-200
- 38) Hallenbeck, G.A., Bruwer, A.
Portal venography
Proc. Staff Mayo Clin., 29, 1954 333-341
- 39) Hecker, W.Ch., Engert, J., Zimmermann, F. et al.
Portale Hypertension im Kindesalter
Chirurg, 47, 1976, 271-275
- 40) Hsia, D.Y.Y., Gellis, S.S.
Portal hypertension in infants and children
Ann. J. Dis. Childh., 90, 1955, 290
- 41) Konar, N.R., Sen Gupta, A.N.
Splenic venography
Brit. Med. J., 1953, 810
- 42) Krumhaar, D.
Chirurgie des Pfortaderhochdrucks I und II
I) Med. Welt, 25, 1974, 846-851
II) Med. Welt, 25, 1974, 911-914
- 43) Kühn, H.A., Liehr, H., Grün, M.
Pathophysiologie der portalen Hypertension
aus: Die portale Hypertension
Witzstrock-Verlag, Baden-Baden, 1975
- 44) Léger, L., Albot, G., Arvay, N.
La phlébographie portale dans l'exploration des affections
hépatospléniques
Presse méd., 59, 1951, 1230
- 45) Léger, L.
Spléno-portographie
Masson et Cie., Paris, 1955

- 46) Léger, L.
Splenoportography
Diagnostic Phlebography of the Portal Venous System
Charles C. Thomas, Springfield, Ill., USA, 1966
- 47) Linton, R.R., Ellis, D.S., Geary, J.E.
Critical comparative analysis of early and late results
of splenorenal and direct portocaval shunts performed in
169 patients with portal cirrhosis
Ann. Surg., 154, 1961, 446-459
- 48) Ludin, H.
Bemerkungen zur Technik der Splenoportographie
Fortschr. Röntgenstr., 104 (4), 1966, 518-520
- 49) Maillard, J.N., Lortard, J.L., Benhamon, J.P.
Les possibilités d'anastomose mésentéricocaves
latéro-latéral
Ann. Chir. Thor. Card., 3, 1964, 351
- 50) Marion, P.
Anastomose spléno-rénale, anastomose mésentérico-cave
pour obstructions portales extrahépatiques
J. Chir. Paris, 76, 1958, 698-701
- 51) Markoff, N.
Klinik des portalen Hochdrucks
Helv. Med. Acta, 21, 1954, 375-386
- 52) Maxwell, J.W., Jackson, F.C.
Splenoportography using a plastic hubbed catheter
Surg. Gynecol. & Obstet., 124 (2), 1967, 362-364
- 53) Melkem, R.E., Rizk, G.K.
Splenoportographic Evaluation of Portal Hypertension
in Children
J. of Ped. Surg., 5 (5), 1970, 522-526
- 54) Miller, H., Coomeraswamy, R.P., Del Guereio, L.R.M. et al.
Value of Biplane Splenoportography
Radiology, 81, 1963, 953-957

- 55) Myers, N.A., Robinson, M.J.
Extrahepatic portal hypertension in children
J. of Ped. Surg., 8 (4), 1973, 467-473
- 56) Niemann, H., Kirchhoff, P.A., Marschke, I., Regensburger, D.
Indications et technique de la splénoportographie chez l'enfant
Ann. Radiol., 12, 1969, 211-216
- 57) O'Donnell, B. et al.
Development and Course of Extrahepatic Portal Obstruction in Children
Lancet, 1 (546), 1968, 789-791
- 58) Oski, F.A. et al.
Portal hypertension - A complication of umbilical vein catheterization
Pediatrics, 31 (2), 1963, 297-302
- 59) Pinkerton, J.A., Holcomb, G.W., Foster, H.J.
Portal Hypertension in Childhood
Ann. Surg., 175 (6), 1972, 870-886
- 60) Prévot, J., Collignon, P., Boileau, F.
Portal hypertension in childhood. A study of 24 cases.
Prog. Ped. Surg., 1 (37), 1970, 151-185
- 61) Probst, P.
Improved safety of splenoportography by plugging of the needle tract
Am. J. Roentgenol., 131, 1978, 445-449
- 62) Raffensperger, J.G., Shkolnik, A.A., Boggs, J.D., Swenson, O.
Portal Hypertension in Children
Arch. Surg., 105 (2), 1972, 249-254
- 63) Rösch, J., Bret, J., Lisková, M.
Splenoportographie in der Diagnostik der Splenomegalie
Fortschr. Röntgenstr., 89 (3), 1958, 251-268

- 64) Rösch, J.
Splenoporthographie im Kindesalter
Fortschr. Röntgenstr., 96 (1), 1962, 61-75
- 65) Rösch, J., Dotter, C.T.
Extrahepatic Portal Obstruction in Childhood and its
Angiographic Diagnosis
Am. J. Roentgenol., 112 (1) 1971, 143-149
- 66) Rousselot, L.M., Ruzicka, F.F., Dochner, D.A.
Portal venography via portal and percutaneous splenic
routes: Anatomical and clinical studies
Surgery, 34, 1953, 557
- 67) Schmid, M.
Zur Leberhistologie bei verschiedenen Formen des portalen
Hochdrucks
Aus: The therapy portal hypertension
Hrsg: N.G. Markoff
Thieme-Verlag, Stuttgart, 1968
- 68) Scholz, O., Kothe, W., Aurig, G.
Zur Anwendung der transperitonealen Splenoporthographie
Zentralbl. f. Chir., 79, 1954, 1521
- 69) Scoville, A.
Portographie par voie splénique transpariétale.
Son intérêt dans l'hypertension portale et l'hépatographie.
Rev. méd. Liège, 7, 1952, 318
- 70) Seldinger, S.I.
A simple method of catheterization of the spleen and liver
Acta radiol., 48, 1957, 93-96
- 71) Shaldon, S., Sherlock, S.
Obstruction to the extrahepatic portal system in childhood
Lancet, 1, 1962, 63-67
- 72) Shin, M.S.
Splenoporthography with Multiple Sidehole Catheter
Am. J. Roentgenol., 119 (2), 1973, 433-436

- 73) Siegenthaler, W.
Klinische Pathophysiologie
Thieme-Verlag, Stuttgart, 1976
- 74) Smith, G.W., Mouzas, G.L.
The metabolic response of the liver to portocaval shunt
Surgery, 68 (2), 1970, 341-349
- 75) Sotgin, G., Cacciari, C., Frassinetti, A.
Splénoportographie
Presse méd., 60, 1952, 1295-1296
- 76) de Sousa, A.
La méthode phlébographique dans l'étude des troubles de
la circulation du système porte
Lyon chir., 46, 1951, 291
- 77) de Sousa, A., Lopes, D.
A new technique for splenoportography
Am. J. Roentgenol., 93, 1965, 978
- 78) Spinola-Franco, H., Cisneras, H.A., Ceballos-Labat, J.
Splenoportography: New Approach
Vascular Diseases, 7 (1), 1968, 1-5
- 79) Viamonte, M., Warren, W.D., Fomon, J.J., Martinez, L.O.
Angiographic Investigations in Portal Hypertension
Surg. Gyn. & Obstet., 130 (1), 1970, 37-53
- 80) Voorhees, A., Price, J.B.
Extrahepatic Portal Hypertension:
A Retrospective Analysis of 127 Cases and Associated
Clinical Implications
Arch. Surg., 108 (3), 1974, 338-341
- 81) Voorhees, A., Harris, R., Britton, R.C. et al.
Portal hypertension in children: 98 cases
Surgery, 58, 1965, 540
- 82) Wannagat, L.
Die laparoskopische Splenoportographie
Klin. Wschr., 33, 1955, 750-758

- 83) Wannagat, L.
Splenoportographie
Fortschr. Med., 92 (17), 1974, 747-750
- 84) Warren, W.D., Fomon, J.J., Viamonte, M., Zeppa, R.
Preoperative Assessment of Portal Hypertension
Ann. Surg., 165 (6), 1967, 999-1012
- 85) Zöckler, C.E., Georghiu, T.
Die portale Hypertension: Diagnostik und Therapie
Witzstrock-Verlag, Baden-Baden, Brüssel, Köln, 1975
- 86) Zurbriggen, S., Fuchs, W.A., Bettex, M.
Die angiographische Abklärung der portalen Hypertension
im Kindesalter
Fortschr. Röntgenstr., 116 (3), 1972, 318-327

Lebenslauf

Maximilian Prugger

Stiftsbogen 53, 8000 München 70

geboren am

22.7.50, in München, als Sohn des Kaufmanns Max Prugger und seiner Ehefrau Kunigunde, geb. Stephan

Familienstand

verheiratet mit Doris Prugger, geb. Fritz, Ärztin
eine Tochter Katharina

Schule

- vom Sept. 1956 - Juli 1964
Städt. Volksschule in München
- vom Sept. 1964 - Januar 1968
Städt. Gewerbeschule für Elektrobe-
rufe in München
- vom Sept. 1968 - Juli 1971
Städt. Abendrealschule für Berufstätige in München
Abschlußprüfung: 21.7.71
- vom Sept. 1971 - Januar 1972
Städt. Berufsoberschule (Technik u. Gewerbe) in München
- vom Januar 1972 - Juni 1974
Münchenkolleg (Städt. Institut zur Erlangung der Hochschulreife)
Reifeprüfung: 21.6.74

Studium

- vom Nov. 1974 - April 1975 ein Semester Studium der Chemie an der Technischen Universität München
- vom Mai 1975 - Mai 1981 zwölf Semester Studium der Humanmedizin an der Ludwig-Maximilians-Universität in München
Ärztliche Prüfung: 11.5.81
Approbation: 29.5.81

Beruf

- vom August 1964 - Februar 1968 Lehre als Fernmeldehandwerker bei der Deutschen Bundespost in München
Fernmeldehandwerkerprüfung: 29.2.68
- vom März 1968 - August 1971 Tätigkeit als Fernmeldehandwerker bei der Deutschen Bundespost in München
- vom August 1981 - Juli 1982 Tätigkeit als Assistenzarzt am Institut für Radiologie am Deutschen Herzzentrum in München
- vom August 1982 bis heute wissenschaftlicher Angestellter an der Klinik und Poliklinik für Hals-, Nasen- u. Ohrenkranke der Ludwig-Maximilians-Universität in München, Direktor Prof. H.H. Naumann

München, den 22.4.86

Maximilian Prugger

